



Nichtinvasive und invasive außerklinische Beatmung beim chronisch respiratorischen Versagen

Konsensus-Report des Arbeitskreises für Beatmung & Intensivmedizin der Österreichischen Gesellschaft für Pneumologie

Peter Schenk · Ernst Eber · Georg-Christian Funk · Wilfried Fritz · Sylvia Hartl · Peter Heiningler · Eveline Kink · Gernot Kühteubl · Beatrice Oberwaldner · Ulrike Pachernigg · Andreas Pflieger · Petra Schandl · Ingrid Schmidt · Markus Stein

Online publiziert: 2. Februar 2016
© Springer-Verlag Wien 2016

Zusammenfassung Der vorliegende Konsensusreport, der unter der Patronanz der Österreichischen Gesellschaft für Pneumologie (ÖGP) erstellt wurde, soll einen praxisnahen Leitfaden für die außerklinische Beatmung darstellen mit Bedachtnahme auf die spezifisch österreichischen Rahmenbedingungen und gesetzlichen Grundlagen. Der Leitfaden orientiert sich nach einer Konsensusempfehlung der ÖGP zur Ausstattung des langzeitbeatmeten Patienten aus dem Jahr 2004 und der S2-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin über die nichtinvasive und invasive Beatmung bei der chronischen respiratorischen Insuffizienz aus 2010, angepasst an nationale Erfahrungen und aktualisiert durch rezente Literatur.

In 11 Kapiteln wird einerseits die Einleitung, Umstellung und Kontrolle der außerklinische Beatmung, die technische Ausstattung sowie der Beatmungszugang, andererseits die verschiedenen Indikationen wie chro-

nisch obstruktive Atemwegserkrankungen, thorakal-restriktive und neuromuskuläre Erkrankungen, das Adipositas-Hypoventilationssyndrom sowie pädiatrische Erkrankungen beschrieben. Weiters wird ausführlich auf die Atemphysiotherapie bei Erwachsenen und Kindern unter invasiver und nichtinvasiver Langzeitbeatmung eingegangen.

Schlüsselwörter Langzeitbeatmung · außerklinisch · Konsensusempfehlung · Respiratorabhängigkeit · Atemphysiotherapie

P. Schenk (✉) · G. Kühteubl
Abteilung für Pulmologie, Landeskrankenhaus Hohegg,
Hoheggerstraße 88,
2840 Gröden, Österreich
E-Mail: peter.schenk@hohegg.lknoe.at

E. Eber · U. Pachernigg · A. Pflieger
Klinische Abteilung für Pädiatrische Pulmologie und
Allergologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde,
Medizinische Universität Graz,
Graz, Österreich

G.-C. Funk · S. Hartl · I. Schmidt
I. Interne Lungenabteilung, Pulmologisches Zentrum,
Sozialmedizinisches Zentrum Baumgartner Höhe,
Otto Wagner Spital,
Wien, Österreich

W. Fritz
Klinische Abteilung für Lungenkrankheiten, Universitätsklinik für
Innere Medizin, Universitätsklinikum Graz,
Graz, Österreich

P. Heiningler
Rehabilitationszentrum Münster,
Münster, Österreich

E. Kink
Abteilung für Lungenkrankheiten,
Landeskrankenhaus Hörgas-Enzenbach,
Eisbach, Österreich

B. Oberwaldner
Medizinische Universität Graz,
Graz, Österreich

P. Schandl
1. Allgemeine Intensivstation, Wilhelminenspital,
Wien, Österreich

M. Stein
Abteilung für Pneumologie, Landeskrankenhaus Hochzirl-Natters,
Standort Natters,
Natters, Österreich

Non-invasive and invasive out of hospital ventilation in chronic respiratory failure – Consensus report of the working group on ventilation and intensive care medicine of the Austrian Society of Pneumology

Abstract The current consensus report was compiled under the patronage of the Austrian Society of Pneumology (Österreichischen Gesellschaft für Pneumologie, ÖGP) with the intention of providing practical guidelines for out-of-hospital ventilation that are in accordance with specific Austrian framework parameters and legal foundations. The guidelines are oriented toward a 2004 consensus ÖGP recommendation concerning the setup of long-term ventilated patients and the 2010 German Respiratory Society S2 guidelines on noninvasive and invasive ventilation of chronic respiratory insufficiency, adapted to national experiences and updated according to recent literature. In 11 chapters, the initiation, adjustment, and monitoring of out-of-hospital ventilation is described, as is the technical equipment and airway access. Additionally, the different indications—such as chronic obstructive pulmonary diseases, thoracic restrictive and neuromuscular diseases, obesity hypoventilation syndrome, and pediatric diseases—are discussed. Furthermore, the respiratory physiotherapy of adults and children on invasive and noninvasive long-term ventilation is addressed in detail.

Keywords Long-term ventilation · Out-of-hospital · Consensus recommendation · Respirator dependence · Respiratory physiotherapy

Abkürzungsverzeichnis

ASVG	Allgemeines Sozialversicherungsgesetz
APT	Atemphysiotherapie
CO ₂	Kohlendioxid
COPD	chronic obstructive pulmonary disease (chronisch obstruktive Lungenerkrankung)
EMG	Elektromyografie
FiO ₂	Fraction of inspired oxygen
FVC	forcierte Vitalkapazität
GOLD	Global Initiative for Chronic Obstruktive Lung Disease
GuKG	Gesundheits- und Krankenpflegegesetz
HME	heat and moisture exchanger (Wärme- und Feuchtigkeitsaustauscher)
I:E	Verhältnis von Inspirations- zu Expirationsdauer
mbar	millibar
MI:E	mechanical in-exsufflator
NIV	noninvasive ventilation (nichtinvasive Beatmung)
NME	neuromuskuläre Erkrankung
ÖGP	Österreichische Gesellschaft für Pneumologie
OSAS	obstruktives Schlafapnoesyndrom
PaCO ₂	arterieller Kohlendioxidpartialdruck
PaO ₂	arterieller Sauerstoffpartialdruck
PCF	peak cough flow (Hustenspitzenfluss)

PEEP	positive endexpiratory pressure (positiver endexpiratorischer Druck)
Pe max	maximaler expiratorischer Druck
Pi max	maximaler inspiratorischer Druck
PSV	pressure support ventilation
PTcCO ₂	transkutan gemessener, zur Temperatur korrigierter, Kohlendioxidpartialdruck
PVC	Polyvinyl-Chlorid
QoL	quality of life
REM	rapid eye movement (schnelle Augenbewegungen)
Tbc	Tuberkulose
VC	vital capacity (Vitalkapazität)

Einleitung – Nichtinvasive und invasive Beatmung beim chronisch respiratorischen Versagen

Die vorliegende Konsensarbeit zum Thema „Nichtinvasive und invasive Beatmung beim chronisch respiratorischen Versagen“ des Arbeitskreises für Beatmung und Intensivmedizin entstand im Auftrag der Österreichischen Gesellschaft für Pneumologie (ÖGP). Die Basis hierfür stellt die 2009 publizierte S2-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie dar [4], adaptiert und ergänzt durch spezifisch österreichische Verhältnisse bzw. Besonderheiten sowie aktualisiert durch die seither erschienene wissenschaftliche Literatur. Das Ziel der vorliegenden Konsensarbeit ist es, wesentliche Inhalte leserorientiert in möglichst straffer Form zu präsentieren.

Hintergrund

Bei der schweren chronischen respiratorischen Insuffizienz ist die therapeutische Domäne die maschinelle Beatmung. Während Anfang des 20. Jahrhunderts die eiserne Lunge als Form der Negativdruckbeatmung bei Patienten mit Poliomyelitis weite Verbreitung fand, hat sich in den letzten Jahrzehnten die Positivdruckbeatmung invasiv (über einen Trachealtubus oder eine -kanüle) oder nichtinvasiv (über diverse Nasen/Mund- bzw. Gesichtsmasken) durchgesetzt. Während die Evidenz für die maschinelle Beatmung bezüglich Überlebensrate, Symptomen, funktioneller Parameter und Lebensqualität bei der akuten respiratorischen Insuffizienz relativ hoch ist, ist diese bei der chronischen respiratorischen Insuffizienz weit geringer vorhanden.

Inhaltliche Ziele der Leitlinie

- Indikationen für eine außerklinische Beatmung
- Optimaler Zeitpunkt
- Diagnostisches und therapeutisches Vorgehen
- Überleitung in die außerklinische Beatmung

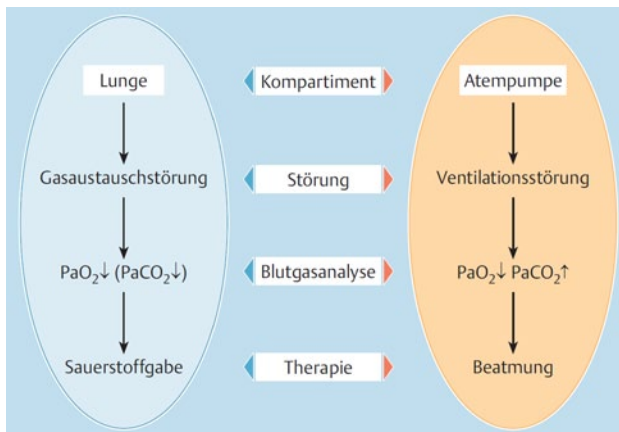


Abb. 1 Respiratorisches System mit seinen beiden Kompartimenten: Lunge und Atempumpe. $PaCO_2$ arterieller Kohlendioxidpartialdruck, PaO_2 arterieller Sauerstoffpartialdruck. (Nach B. Schönhofer [1], mit Erlaubnis des Thieme-Verlages)

- Anforderungen an technische und personelle Ausstattung
- Qualitätssicherung

Die im Konsensus angegebene Ausstattung des langzeitbeatmeten Patienten verkörpert einen Minimalstandard, einzelne Patienten mögen durchaus einen Spezialbedarf haben, der über den definierten Ausstattungsstandard hinausgeht.

Vorgehensweise der Autoren

Die Autoren sind Mitglieder des Arbeitskreises für Beatmung und Intensivmedizin der Österreichischen Gesellschaft für Pneumologie und langjährige Experten auf dem Gebiet der außerklinischen Beatmung. Der Arbeitskreis setzt sich aus den Berufsgruppen Ärzte, diplomierte Gesundheits- und Krankenpfleger und Atemphysiotherapeuten zusammen. Die Beiträge der Autoren dieser Konsensusarbeit erfolgten in freiwilliger und unentgeltlicher Weise ohne jegliche finanzielle Unterstützung seitens der Industrie oder der ÖGP. Im Anhang werden mögliche Interessenkonflikte der Autoren deklariert.

Wissenschaftliche Grundlage

Pulmonale/ventilatorische Insuffizienz

Das respiratorische System besteht aus 2 weitgehend unabhängig voneinander arbeitenden – d. h. auch limitierbaren – Anteilen: der gasaustauschenden Lunge und dem ventilatorischen System (Abb. 1). Bei einer pulmonalen Insuffizienz ist nur die O_2 -Aufnahme, jedoch nicht die CO_2 -Abgabe klinisch relevant gestört (laut internationalem Sprachgebrauch hypoxämische Insuffizienz), während eine ventilatorische Insuffizienz (Atempumpeninsuffizienz) eine Störung sowohl der O_2 -Aufnahme als

auch der CO_2 -Abgabe nach sich zieht (hyperkapnische Insuffizienz). Dementsprechend ist die primäre Therapie der pulmonalen Insuffizienz die Sauerstofftherapie, wobei schwere Formen auch eine Positivdruckbeatmung zum Wiedereröffnen und Offenhalten kollabierter Alveolen benötigen. Dagegen ist bei der ventilatorischen Insuffizienz in erster Linie eine Beatmung erforderlich. Bei kombinierten Störungen kann eine Beatmung + O_2 -Gabe notwendig sein.

Rhythmische Impulse des Atemzentrums werden über zentrale und periphere Nervenbahnen auf die neuromuskuläre Endplatte und von dort auf die Atemmuskulatur übertragen. Pathophysiologisch kommt es bei der Atempumpeninsuffizienz meist – abhängig von der Grunderkrankung – zu einer erhöhten Last und/oder zu einer verminderten Kapazität der Atemmuskulatur, was mit einer atemmuskulären Überbeanspruchung enden kann. Zunächst manifestiert sich eine Hypoventilation in erster Linie bei Belastung sowie während des Schlafes (insbesondere beim REM-Schlaf). Häufig ist die Ätiologie der ventilatorischen Insuffizienz multifaktoriell bedingt (durch z. B. COPD, Obesitas-Hypoventilation-Syndrom, Thoraxdeformitäten, zentrale Atemregulationsstörungen, neuromuskuläre Erkrankungen) [2, 3].

Chronische Störungen der Atempumpe können auf der Ebene des Atemzentrums, beim Impulstransfer über die zentralen und peripheren Nervenbahnen auf die neuromuskuläre Endplatte oder im Bereich der Atemmuskulatur lokalisiert sein.

Während eine akute ventilatorische Insuffizienz mit einer respiratorischen Azidose einhergeht, wird bei der chronischen ventilatorischen Insuffizienz die respiratorische Azidose durch Bikarbonatretention metabolisch kompensiert. Nicht selten kommt es zu einer „acute on chronic“ ventilatorischen Insuffizienz, bei der ein Mischbild mit hohem Bikarbonat und niedrigem pH vorliegt.

Die Symptome und klinischen Zeichen der chronischen ventilatorischen Insuffizienz sind [4–6]:

Dyspnoe/Tachypnoe (bei Belastung und/oder in Ruhe)
Morgendliche Kopfschmerzen
Abgeschlagenheit
Eingeschränkte Leistungsfähigkeit
Psychische Veränderungen (z. B. Ängste, Depressionen, Persönlichkeitsveränderungen)
Schlafstörungen (nächtliches Erwachen mit Dyspnoe, unerholbarer Schlaf, Tagesmüdigkeit, Einschlafneigung, Alpträume)
Polyglobulie
Tachykardie
Ödeme
Cor pulmonale

Einleitung, Umstellung, Kontrolle der außerklinischen Beatmung

Einleitung der außerklinischen Beatmung

Nach medizinischer Indikation einer Beatmungsbedürftigkeit muss dieser Bedarf mit dem Patienten und seinem Umfeld abgestimmt werden. Gerade bei der nichtinvasiven Teilbeatmungsbedürftigkeit, aber auch bei der kompletten Beatmungsabhängigkeit ist die maschinelle Beatmung als eine Methode zu werten, die eine Lebensverlängerung des Patienten bewirken kann und die Lebensqualität des Patienten verbessern soll [7]. Die Lebensqualitätsverbesserung wird häufig aus der Sicht der Symptomentlastung und der Verbesserung der Leistungsfähigkeit der Atempumpe betrachtet.

Die Aspekte der Selbstständigkeit in der Anwendung bzw. der drohenden Abhängigkeiten von Ressourcen und Hilfspersonen, die Möglichkeit, im häuslichen Umfeld oder in Einrichtungen der Langzeitversorgung untergebracht zu sein, tragen aber zur Lebensqualität der Betroffenen in hohem Maß bei und sind vor der Einleitung einer außerklinischen Beatmung mit dem Patienten zu erörtern.

Die Einleitung einer Beatmung beginnt mit einer informierten Entscheidung des Betroffenen und, wenn erforderlich, auch der eingebundenen Betreuungspersonen.

Um diese informierte Entscheidung herbeiführen zu können, ist eine strukturierte Vorgehensweise der professionellen Betreuer als interdisziplinäres Team empfehlenswert:

- Feststellung der persönlichen Ressourcen des Patienten:
 - Physiotherapeutischer Performancestatus
 - Kognitive Fähigkeiten
 - Ergotherapeutischer Übungsbedarf
 - Prognoseeinschätzung der Grundkrankheit
- Feststellung des Patientenumfeldes durch die Pflege:
 - Räumlich: Ist die Wohnumgebung für die Adaptierung der Beatmung geeignet, ist die Mobilität des Patienten gewährleistet (Lift, rollstuhlgerecht etc.)?
 - Humane Ressourcen: Wie viel Hilfestellung braucht der Patient (personelle Ressourcen)?
- Finanzielle Ressourcen: Klärung des Versorgungsplans mit dem Sozialarbeiter/Entlassungsmanager in Abstimmung mit dem Pflegegeld

Es empfiehlt sich, diese Erhebung schriftlich festzulegen, sobald die medizinische Indikation festgelegt wurde. Eine Möglichkeit des Patientenauftrages sei in Abb. 2 vorgestellt.

Jedes Beatmungszentrum, das sich mit der Einstellung von außerklinischer Beatmung beschäftigt, kann/muss sich eine qualitätsorientierte Vorgangsweise erarbeiten.

Grundlagen dafür sind:

- den Versorgungsauftrag mit dem Krankenhausträger abgestimmt zu haben,
- juristisch die Verantwortung für die Qualität der Schulung und Verordnung zu übernehmen,
- Expertise der medizinisch/pflegerischen Versorgungsstandards,
- politischer Auftrag – gesetzeskonforme Grundlage nach ASVG-Anspruch und berufsrechtliche Aspekte der Ausbildung von Laienhelfern (Familie, zertifizierte persönliche Assistenzen [8]).

Zur Rechtssicherheit gehört auch die Einwilligung jeder Betreuungsperson, die definierte Aufgabe zu übernehmen (Abb. 3).

Organisation der außerklinischen Beatmung in Österreich

Die Versorgung eines Patienten mit Langzeitbeatmung im außerklinischen Bereich ist ein Schnittstellenprojekt zwischen klinischem und außerklinischem Bereich [9, 10]. Die Indikation und Einleitung der außerklinischen Beatmung müssen im stationären Bereich erfolgen. Die Verordnung der Beatmungsausstattung erfolgt durch das Spezialzentrum unter ärztlicher und pflegerischer/und oder atemphysiotherapeutischer Expertise.

Ablauf einer Beatmungsorganisation:

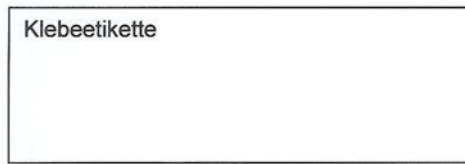
- Erstellung des Bedarfes: invasiv/nichtinvasiv,
- Erstellung des Umfeldes: räumliche und soziale Struktur sowie regionale Versorgungsstruktur,
- Finanziell: Versicherungsdeckung des Bedarfes.

Erstellung des Bedarfes

Einstellung der nichtinvasiven außerklinischen Beatmung

In der Regel wird eine intermittierende Beatmung indiziert, häufiger eine nichtinvasive als eine invasive Anwendung. Elektive Indikation zur nichtinvasiven Beatmung (NIV) bedeutet, dass eine Maske entsprechend den Vorgaben aus Anatomie, Komfort und Beatmungsaufwand gewählt wird und danach mit einer zunächst niedrigen Beatmungsunterstützung unter Anleitung von kardiorespiratorischer Physiotherapie/Pflege begonnen wird. Die Beatmung kann auf diese Weise titriert werden, und der Patient wird im Umgang unterwiesen und die Selbstständigkeit in Bezug auf Hygiene und Anwendung, Alarmer etc. nachweislich geschult und dokumentiert. Die Einschulung des Patienten soll durch visuell gestützte Schulungsunterlagen für den Patienten dokumentiert werden, damit die Einschulung auch später nachweisbar

Abb. 2 Beispiel einer Einverständniserklärung für den Patienten zur Einleitung einer außerklinischen Beatmung



Einverständniserklärung zur Einleitung einer Heimbeatmung

Im Verlauf meiner Erkrankung.....----- ist für die Sicherstellung meiner Atmung eine künstliche Beatmung erforderlich geworden. Diese besteht aus der Anwendung von medizintechnischen Geräten und speziellen Pflegemitteln, die in einer persönlichen Ausstattungsliste nach medizinischen Bedürfnissen von der Spezialabteilung mit mir ausgewählt wurden und in einer Ausstattungsliste gemäß dem derzeitigen Stand des Wissens festgehalten wurden. Weiters ist persönliche Assistenz durch Laienhelfer bzw. professionelle Helfer erforderlich.

Das Zeitausmaß und der Leistungsumfang, in welchem ich persönliche Assistenz benötige, werden im Zuge der Behandlung im Krankenhaus und sowie im Tagesklinischen Betreuungszentrum mit mir besprochen und festgelegt. Ich stelle die Laienhelfer, die meine Behandlungspflege übernehmen selbst vor bzw. werden mir diese empfohlen. In jedem Fall bestimme ich selbst (im Falle eines Kurators: der Kurator), wer mich zu Hause betreuen wird.

Die Laienhelfer werden in allen Handlungen, die für meine Betreuung erforderlich sind, nachweislich gemäß einem standardisierten Schulungsprotokoll geschult, welches dem derzeitigen Stand des Wissens entspricht. Ich kann dadurch Vertrauen haben, dass diese Personen sich in allen Handlungen und Situationen der Schulung entsprechend verhalten werden und daher die Betreuung zu Hause in Bezug auf meine Beatmung ebenso gut sein wird wie im Krankenhaus.

Es ist mir bewusst, dass sich meine Grunderkrankung unabhängig von dieser Behandlungspflege verschlechtern kann und auch in dieser Situation eine geeignete Behandlung durch Hausarzt, Notarzt, Rettung oder Spitaleinweisung zu veranlassen ist. Dies entspricht dem üblichen Risiko chronisch kranker Menschen.

Ich habe im Verlauf der Einstellung und Einschulung auf die Heimbeatmung genügend Einblick in meine Beatmungssituation gewonnen, sodass ich mir, in Abstimmung mit meinem betreuenden Spezialist/ innteam, die Heimbeatmung zutraue.

Wien, am

Unterschrift.....:



und lesbar bleibt (http://www.ogp.at/aus_und_fortbildung/publikationen/rcu.php).

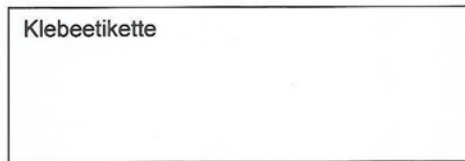
Die Unterweisung nach der Medizingeräteverordnung in Bezug auf die technische Sicherheit im Umgang mit den Beatmungsgeräten muss durch die medizintechnische Versorgungsfirma durchgeführt werden. Diese gesetzlich vorgeschriebene Unterweisung unterscheidet sich von den Einschulungsprotokollen als Übungs- und Anwendungsgrundlage insofern, als sie einmalig gegeben wird und sich auf die Sicherheitsstandards beschränkt.

Einstellung der invasiven außerklinischen Beatmung

Diese Einleitung kann nur unter stationären Bedingungen erfolgen und bedeutet immer, dass eine Fremdbetreuung geplant und organisiert werden muss.

Tracheotomien sind häufig eine Versorgungsform der Langzeitbeatmung, mit der ein Patient mit „prolonged weaning“ aus einer Intensivstation kommt.

Abb. 3 Einwilligungserklärung Angehöriger/Laienhelfer



Einverständniserklärung zur Betreuung heimbeatmeter Personen

Ich.....wurde für die Hilfestellung in der Anwendung der Heimbeatmung von Frau/Herrnunterwiesen.

Das einschulende Zentrum hat den erfolgreichen Abschluss der Einschulungseinheiten für.....(zB. Notfallmaßnahmen, Hygiene,Absaugen, Beatmungsgerät) bestätigt.

Ich wurde gemäß einem standardisierten Schulungsprotokoll in allen Handlungen zur täglichen Betreuung der Anwendung der Beatmung und für eventuelle Hilfestellungen bei Akutfällen geschult. Ich bin daher in der Lage, die Betreuung des/ der oben genannten Patienten/Patientin zu übernehmen. Es ist mir bewußt, das ich bei einer medizinisch erforderlichen Änderung der Beatmungsform des Patienten/der Patientin auf diese neu eingeschult werden muss.

Ich erfülle die Aufgabe einer persönlichen Assistenz für den Patienten/die Patientin und führe daher nur Handlungen aus, zu denen er/sie mich durch sein/ihr Einverständnis ermächtigt. Ich übernehme keine medizinische Verantwortung für den Patienten/die Patientin und werde Handlungen, die er/sie nicht wünscht, keinesfalls ausführen. Der Patient/die Patientin hatte während der Einschulungszeit im Krankenhaus Gelegenheit, sich von meiner Befähigung zur Heimbeatmung mit persönlicher Assistenz zu überzeugen. Er/ sie hat bereits im Krankenhaus sein/ihr Einverständnis zur Betreuung bei Heimbeatmung durch geschulte Laienhelfer gegeben.

Wenn ein akutes, nicht vorhersehbares Krankheitsereignis im Verlauf der Grunderkrankung oder eine neue Erkrankung auftritt, werde ich so reagieren, wie Hilfestellung üblicherweise erwarten kann (Hilfe holen, Arzt/ Rettung verständigen), aber keine medizinische Verantwortung übernehmen.

Wien, Unterschrift:.....



Ausstattungsplan

Alle Hilfsmittel werden aufgelistet und die Kostenträger zugeordnet (siehe Kap. Technische Ausstattung).

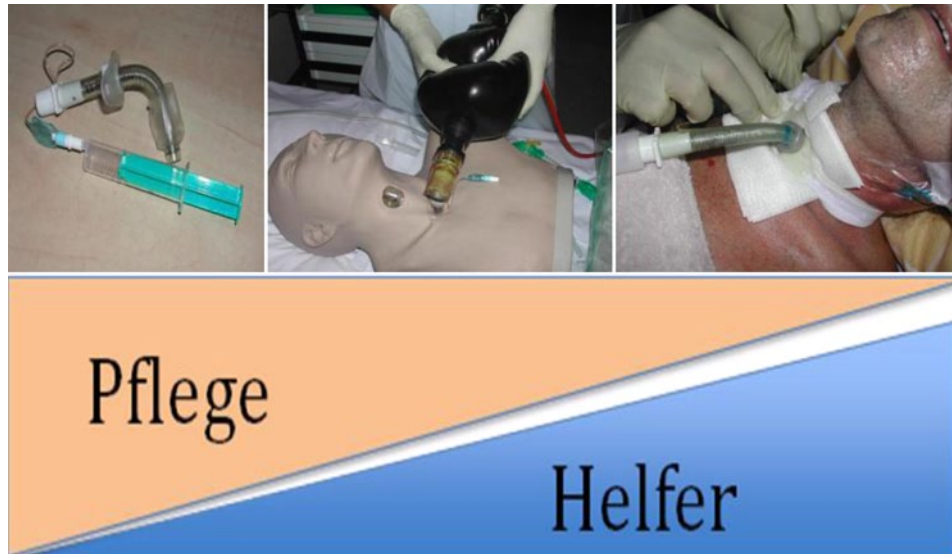
Anleitung der Hilfspersonen

Die Anleitung der Hilfspersonen erfolgt in einem progressiv/degressivem Modell zwischen Pflege und Helfern: Am Beginn sind die Helfer passive Zuseher und werden theoretisch geschult, danach wird mit Trocken-training begonnen (Trainingsdummys sind hier sehr empfehlenswert für das Kanülenwechseltraining etc.), und mit dem Lernfortschritt wird progressiv die Durch-

führungsverantwortung auf die Angehörigen/Hilfspersonen übertragen. Standardisierte Vorgangsweisen in allen Handlungsschritten sind hier besonders wichtig, damit die Inhalte leichter verinnerlicht werden können (Abb. 4; (http://www.ogp.at/aus_und_fortbildung/publikationen/rcu.php).

Im Bereich der qualifizierten außerklinischen Betreuung können auch Laienhelfer qualifiziert werden, die im Gesundheits- und Krankenpflegegesetz als zertifizierte persönliche Assistenzen ausgewiesen werden. Diese Personen benötigen eine persönliche Ermächtigung durch den Patienten und dürfen die geschulten Tätigkeiten nur

Abb. 4 Siehe Einschulung Tracheotomie Progressiv-degressives Schulungskonzept



an die Person gebunden durchführen. Nach dem GuKG benötigen die zertifizierten persönlichen Assistenzen regelmäßige Nachevaluierungen durch diplomierte Pflegepersonen [8].

Persönliche Assistenten sind medizinische Laien, die nicht unter die Berufsbezeichnung der Krankenpflege fallen und im täglichen Leben von Personen mit besonderen Bedürfnissen Alltagshandlungen unterstützen. Diese persönlichen Assistenzen werden vom Patienten als Arbeitgeber bezahlt. Spezifische Pflegehandlungen dürfen durch qualifizierte Pflegepersonen auf die persönliche Assistenz übertragen werden (GuKG-Novelle 2008). Die Dauer der Einschulung und am Ende die Erteilung der Bestätigung der Qualifikation obliegt der qualifizierenden Pflegeperson, die in der Regel eine erfahrene Kraft aus einem Beatmungszentrum ist, da sie die Verantwortung für die Delegation der Handlung trägt.

Die Einstellung der Beatmung mit invasivem Zugang zielt meist auf die gesamte Übernahme der Atemarbeit ab und stellt daher in der Regel ein Mindestatemminutenvolumen sicher, das den Patienten mit ausreichend Atemluft versorgt. Daneben wird für den Komfort des Patienten in der Regel eine sog. „Sprechleakage“ ermöglicht, die ein stimmhaftes Phonieren unter der Beatmung möglich macht. Diese Beatmungsleakage wird durch höhere Beatmungsdrücke oder größere Atemzugvolumina ermöglicht. Es ist dafür meist ein Assist-Control-Mode erforderlich, damit die Sprechluft dem Sprechtempo angepasst werden kann. Allerdings muss diese „Überbeatmung“ während des Aufenthaltes kontrolliert werden, um eine gefährliche respiratorische Alkalose zu vermeiden.

Im Falle von Leckagen muss ein Kompromiss in der Beatmungsüberwachung getroffen werden, da das Atemzugvolumen nicht mit engen Alarmgrenzen versehen werden kann, weil unter wechselnden Leckagen die Variabilität zunimmt.

Langzeitbeatmung soll eher eine gemittelte Situation einer normalen Atemphysiologie simulieren als eine

Minimum/Maximum-Situation abzudecken, und sie muss darauf ausgerichtet sein, den Patienten niemals vital zu gefährden.

Es sollte für jeden Patienten die maximal mögliche Zeitspanne ohne Respirator erhoben werden. Wenn diese Zeitspanne der Eigenatmung mindestens 1/2 h beträgt, ist in der Krisenintervention ein guter Spielraum vorhanden, um auch als Einhelfer am Patienten sicher den Kanülenwechsel, das Absaugen und die Atemspende in der Notfallsituation durchzuführen. Bei kürzeren Intervallen muss die Handhabung genau geübt werden, um Zeitdruck und Stress für die Helfer zu vermeiden. Diese Tests sollten genau dokumentiert und mit den betroffenen Akteuren besprochen werden.

Husten- und Schluckfunktion

Hustenflussmessungen und Aspirationsüberprüfungen mit eingefärbten Lebensmitteln sollen regelmäßig durchgeführt werden. Wenn Patienten eine ausgeprägte Hustenschwäche zeigen, muss die richtige Technik künstlicher Atemvertiefung und manueller Hustenunterstützung erlernt werden, weil die Sekretentfernung durch den Absaugkatheter nur die obere Trachea erreicht und das Sekret bis dorthin transportiert werden muss.

Stille Aspirationen kommen bei allen tracheotomierten Patienten vor, aber größere Nahrungsmengen können zu schweren Komplikationen führen. Ist der Hustenreflex gut erhalten, wird die Aspiration mittels endotrachealer Absaugung ausreichend beseitigt werden. Bei einem fehlenden Hustenreflex, muss eine PEG-Sonde in Erwägung gezogen werden.

Für jeden beatmungsabhängigen Patienten müssen mindestens 2 Helfer bereitgestellt werden, weil der Patient niemals alleine zu Hause sein darf. Für die Betreuung ist es unerheblich, ob der Patient in der Lage ist, Routinetätigkeiten wie Absaugung oder Kanülenwechsel selbst durchzuführen, weil in einer Krisensituation bei unabsichtlicher Kanülenentfernung oder Sekretverlegung sofort Hilfe geleistet werden muss.

Wenn eine Hilfsperson aus dem familiären Umfeld kommt, muss mindestens eine weitere Person gefunden werden. Wenn alle Einschulungsstandards erfolgreich absolviert worden sind, kann der Transfer nach Hause vorbereitet werden.

Aus dem beschriebenen Aufwand geht eindeutig hervor, weshalb eine stationäre Einstellung erfolgen muss!

Umstellung der außerklinischen Beatmung

Die Indikation für die Umstellung einer Beatmung ergibt sich aus unterschiedlichen Gründen:

- Die Ateminsuffizienz schreitet fort und benötigt eine Beatmungsform, die durch den derzeitigen Respirator nicht mehr unterstützt werden kann.
- Der Heimrespirator entspricht nicht mehr dem Stand der Technik und wird nicht mehr am Markt vertrieben.
- Die Fertigkeiten des Patienten haben sich durch biologische Alterungsvorgänge/Komorbiditäten verändert, und die Bedienung des Respirators ist nicht mehr möglich.

In der Regel wird der Respirator ausgewählt, der dem größtmöglich zu erwartenden Beatmungsaufwand entspricht, um nicht umverordnen zu müssen.

Die häufigsten Ursachen für Umverordnungen basieren auf der Umstellung von NIV auf invasive Beatmung. Auch hier wird eine informierte Entscheidung angestrebt und der Eingriff der Tracheotomie elektiv geplant. Zu betonen ist, dass Beatmungsumstellungen nur unter stationären Bedingungen erlaubt sind. Der Austausch eines bauartgleichen Respirators erfordert keine Neueinstellung.

Die Umstellung einer Beatmung erfordert die gleichen Untersuchungen wie bei einer Neueinstellung (z. B. arterielle Blutgase, nächtliche Pulsoximetrie oder Schlafstudien)

Des Weiteren ist eine entsprechende Dokumentation der physiologischen Werte und der neuerlichen Einschulung der Hilfspersonen obligat.

Kontrolle der außerklinischen Beatmung

Es gibt keine wissenschaftliche Evidenz, wann eine Kontrolluntersuchung erforderlich ist, aber die Erfahrung der behandelnden Ärzte berücksichtigt mehrere Aspekte:

- der zu erwartende Verlauf der Erkrankung,
- die Therapietreue des Patienten,
- die Machbarkeit im Sinne der Ressourcennutzung und des nachhaltigen Wirtschaftens.

Erstuntersuchung nach der Ersteinstellung der außerklinischen Beatmung

Nach Stabilisierung der chronischen Ateminsuffizienz mittels Beatmung ist die erste Untersuchung nach der Entlassung bereits nach 3 Monaten vorgesehen. Der Beatmungsbedarf kann sich in diesem Zeitraum ändern:

- Beatmungsbedarf sinkt – die Höhe der Unterstützung kann gesenkt werden.
- Beatmungsbedarf steigt – die Beatmungsunterstützung wird erhöht.
- Beatmung wurde nicht verwendet – die Beatmung wird einvernehmlich abgesetzt.

Bei diesen Kontrolluntersuchungen wird eine Problemgespräch angeboten – Ziele des Patienten für sein/ihr tägliches Leben können reevaluiert werden.

Reevaluierungsprogramm für Kontrollpatienten:

- Krankheitsspezifische Untersuchungen
- Blutgase in Körperruhe und bei Belastung sowie unter Beatmung
- Nächtliche Pulsoximetrie und/oder Polygraphie bzw. Kapnographie
- Wenn mobil: 6-min-Gehtest
- Schulungs-Check
- Hygiene-Check
- Problembesprechung

Einstellungsadaptierungen haben stationär zu erfolgen, weil Laien die Beatmungsgeräte nicht entriegeln dürfen und die Neueinstellung mit Adaptierung von Alarmen etc. dokumentiert und verantwortet werden muss.

Wichtig ist, dass eine Dokumentation erfolgt, die sowohl dem Patienten/den Betreuern, den medizintechnischen Versorgerfirmen oder anderen Krankenhäusern, Rettung etc. Information über die Beatmung ermöglicht.

Umfeld der außerklinischen Beatmung

Wohnung

Die Unabhängigkeit von Stromkreisen muss erfragt und ggf. neu adaptiert werden, weil die Stromausfallgefahr wegen Überlastung des Stromnetzes für die Beatmungsmaschine vermieden werden muss. (Privatwohnungen haben keine Notstromaggregate!)

Spezialbett, Patientenlifter, Badewannensitze oder eine andere Ausstattung für behindertengerechtes Umfeld müssen erhoben werden: Rufanlagen, Alarmübertragungen mit größerer Reichweite, Kommunikationsmittel, Rollstühle, Transportmittel etc., Transportdienste oder Hilfsdienste für Essen und tägliche Versorgung [9].

Soziale Struktur

Ausgehend von der Familienstruktur muss festgelegt werden, wer betreuen kann und wie viele Fremdhelfer gefunden werden müssen.

- Laienhelfer: Die Qualifizierung der Hilfspersonen erfolgt während der Einleitung der Beatmung unter stationären Bedingungen (s. oben)

- Der Hausarzt muss in die Betreuung des Patienten in Bezug auf die Besonderheiten eingeschult werden. Wenn der Hausarzt nicht in der Lage ist, die Betreuung zu übernehmen, muss ein anderer Allgemeinmediziner oder Facharzt gefunden werden, der die Betreuung übernehmen kann.
- Die Notfallversorgung im Sinne des nächstgelegenen Spitals für die Akutversorgung muss geklärt sein.
- Die Erreichbarkeit und Ansprechbarkeit des Spezialzentrums muss geklärt und gebahnt werden.

Risikosituationen, die die Versorgung gefährden oder verunmöglichen können

Hauskrankenpflege, die die Laienhelfer supervidiert, ist international und auch im GuKG vorgesehen, aber in der Realität häufig nicht verfügbar, weil die entsprechenden Organisationen fehlen [10].

Der Nachteil ist, dass österreichische Organisationen (Caritas, Hauskrankenpflegeorganisationen) häufig nicht bereit sind, mit dem Beatmeten alleine zu Hause zu bleiben. Ausländische Organisationen erfüllen diese Bedürfnisse besser, daher werden viele aus dem zentral-europäischen Raum engagiert.

Regionale Versorgungsstruktur

In Österreich ist die regionale Verrechnungsstruktur in den Bundesländern unterschiedlich geregelt diese kann meist am besten gemeinsam mit dem Hausarzt besprochen werden [11, 12].

Eine allgemeingültige Vorgangsweise ist daher nicht möglich – ein Register aller Organisationen und Anlaufstellen auf der Länderebene wäre daher wünschenswert.

Für die Versorgung in Langzeitwohneinrichtungen (Pflegeheimen) gibt es einen länderspezifischen Versorgungsplan, wie viele Betten für Beatmete zur Verfügung stehen. Besonders schwierig ist dabei die Versorgung invasiv Beatmeter in solchen Einrichtungen, da es keinen bundesweiten Qualitätsstandard für öffentliche Betreuungseinrichtungen von diesen fakultativen Fällen gibt.

Wohngemeinschaften etc. unterliegen derselben Helfersituation mit 24 h Anwesenheit wie im häuslichen privaten Umfeld.

Finanzierung der außerklinischen Beatmung

Die Mindestausstattung des Beatmungsbedarfes, der nach ASVG dem unbedingt notwendigen Maß an Versorgung entspricht, wird in Österreich in der Regel von der Krankenversicherung bezahlt. Strittigkeit oder Unklarheit besteht häufig über das sog. „Maß des Notwendigen“, das durchaus vom Arzt und der Krankenversicherung unterschiedlich beurteilt werden kann. Daher empfiehlt es sich, mit der zuständigen Versicherung früh Kontakt aufzunehmen:

- Anfrage, ob es ein geeignetes Depotgerät geben kann oder ob der Versicherungsträger mit Leasinggeräten arbeitet,
- den gesamten Bedarf tatsächlich als Maß des Notwendigen definieren mittels ärztlicher Begründung, damit von der Heilmittelbehelfsstelle auch leicht nachvollziehbar ist, warum etwas verordnet wird,
- alternative Finanzierungsmittel erfragen (soziale Fonds, karitative Einrichtungen, Firmenunterstützung).

PflegegeldEinstufung einleiten

Es ist nicht immer klar, welche Materialien der Versorgung vom Pflegegeld bezahlt werden müssen: Für Tracheotomierte kann der Monatsbedarf bis zu 800 € betragen!

Pflegegeld ist in der Regel für die Betreuung da, daher ist dieser Bedarf auch ausführlich zu begründen. Jedenfalls ist eine Pflegegelderhöhung häufig erforderlich.

Wenn jemand die notwendige Hilfe nicht finanzieren kann, ist eine Limitierung der Möglichkeit einer häuslichen Versorgung erreicht! Es sollte daher möglichst früh im Vorfeld diese Diskussion geführt werden, weil nach Einleitung, Einschulung und Verordnung eine finanzielle Unmöglichkeit ein Zeugnis für schlechte Organisation ist.

Um die familiäre finanzielle Belastung zu reduzieren, kann sowohl bei Erstbeantragung von Pflegegeld als auch bei bereits bestehender PflegegeldEinstufung während der stationären Phase eine Fortführung des Pflegegeldes bei der Pensionsversicherungsanstalt beantragt werden, wenn die Hilfsperson als Begleitperson zu Schulungszwecken aufgenommen wird.

Ethische Aspekte

Im Verlauf von chronischen Erkrankungen sollte frühzeitig auf die Notwendigkeit einer Beatmung hingewiesen werden, wenn auf eine informierte Entscheidung Wert gelegt wird. Eine Patientenverfügung, die Einschränkungen der Behandlung festlegt, soll ohne Zeitdruck erarbeitet werden.

Nach der Beatmungseinleitung sind weitere regelmäßige Aufklärungsgespräche notwendig.

Mit dem Patienten müssen im Rahmen der Erarbeitung eines Versorgungsplanes u. a. auch alle Konsequenzen im Verlauf der Krankheit inklusive einer Patientenverfügung oder einer palliativen Betreuung zu Hause oder einer Aufnahme in ein Palliativzentrum geklärt werden [13].

Patienten müssen die Möglichkeit haben, eine eingeführte Beatmung beenden zu dürfen, wenn sich die Erkrankungslast ändert, dafür würden palliative Einrichtungen benötigt. In der Realität werden beatmete Patienten außerhalb von Beatmungszentren nicht aufgenommen.

Belastungen der Familien und der Betroffenen sind nicht nur im Hinblick auf die finanzielle Versorgung

gegeben, sondern auch durch die Veränderung des sozialen Umfeldes zu erwarten.

Die Möglichkeiten der Hilfestellung sind im weitesten Maße individualisiert zu organisieren, da eine kleine Gruppe von Betroffenen keine Lobby hat und bei einem fehlenden Beatmungsregister keine Erfassung der Betroffenen für eine transparente Koordination von außerklinischer Betreuung existiert.

Wir gehen davon aus, dass beatmete Patienten im häuslichen Umfeld eine bessere Lebensqualität haben und Lebensziele besser verfolgen können als in einer organisierten Unterbringung. Dennoch bleibt ein Großteil des Lebens wie Schulbesuch, Arbeitsmöglichkeit, Bewegung im öffentlichen Raum etc. zum größten Teil ein ungelöstes Problem für die Familien und die Betroffenen.

Die Gefahr der Überorganisation der außerklinischen Beatmung mit dem Wunsch, Intensivstandards nach Hause zu transferieren und damit eine Unfinanzierbarkeit der Versorgung zu induzieren, ist genauso groß wie die Verdrängung von Versorgungsbedürftigen aus der zivilen Gesellschaft.

Mindestanforderungen an die Ausstattung der außerklinischen Beatmung sollten daher durchaus auch auf eine kostenbewusste Versorgung zielen, damit eine gerechte Ressourcenverteilung die Ansprüche aller Betroffenen erfüllen kann.

Technische Ausstattung

Die Auswahl der technischen Geräte und die Einstellung der Beatmungsparameter sowie der Alarme unterliegen der ärztlichen Verantwortung, eine entsprechende Dokumentation ist verpflichtend. Die Einweisung in die Bedienung der Geräte muss nachweislich für alle das Gerät bedienende Personen (Patienten, Angehörige, Pflege- und Betreuungspersonen) erfolgen [7, 14, 15]. Die grundsätzlichen technischen Anforderungen an Beatmungsgeräte werden durch ISO-Normen geregelt. Insbesondere für beatmungsabhängige Patienten ist die technische Ausstattung aus einer Hand anzustreben, weil in Notsituationen bei Ausfall eines lebensnotwendigen Gerätes (z. B. Beatmungsgerät, Pulsoxymeter und Absauggerät) und bei den notwendigen Servicetätigkeiten die Abklärung der Zuständigkeit für die Betreuungsperson unzumutbar ist. Für beatmungsabhängige Patienten ist eine Notfallbetreuung durch den Home Care Provider für technische Alarme und den Ausfall eines Beatmungsgerätes erforderlich, diese sollte bei vorhandenem Zweitgerät innerhalb von 12 h erfolgen. Bei nichttechnischen, durch geschulte Routinemaßnahmen, wie z. B. endotracheales Absaugen und Schlauchsystemwechsel, nicht behebbaren Alarmen ist das verordnende Zentrum oder bei vitalen Notfällen der Notarzt zu verständigen. Die Schulung auf die Alarmzuordnung und das Notfallmanagement hat nachweislich durch das verordnende Zentrum zu erfolgen. Das betreuende Zen-

trum und der Home Care Provider müssen 24 h/7 Tage telefonisch für die Betreuer erreichbar sein.

Mindestanforderung an die Beatmungsgeräte

Beatmungsgeräte sollen für den Patienten und die Betreuungspersonen einfach zu bedienen sein [16]. Ein versehentliches Verstellen der Parameter bzw. Ausschalten des Gerätes muss sicher verhindert werden. Das Einstellmenü für vitale Beatmungsparameter muss für Laien versperrbar sein. Die Geräte sollen klein und tragbar sein. Der Heimbetrieb erfordert Alarme, die Funktionsstörungen auch für Laien erkennbar machen. Die Alarme müssen den Patienten absichern, dürfen aber nicht zu sensibel gewählt werden, um eine Abstumpfung der Helfer zu vermeiden. Die Alarme müssen von erfahrenen Ärzten programmiert werden und dürfen Veränderungen durch unqualifizierte Helfer nicht zugänglich sein.

Mindestanforderungen an das Beatmungsgerät:

	Nichtinvasive Beatmung	Invasive Beatmung
Bedienungsanleitung	Immer	Immer
24-h-Telefonhotline	Immer	Immer
24-h-Service vor Ort [17]	In Einzelfällen	Immer
Sperre für vitale Einstellparameter	Immer	Immer
Stromversorgung		
– Interne Batterie	In Einzelfällen	Immer (zur Überbrückung bei Stromausfällen, nicht zum Routinebetrieb!)
– Externe Batterie	Nicht erforderlich	In Einzelfällen bei mobilen Patienten
Zweitgerät	In begründeten Einzelfällen	Bei beatmungsabhängigen Patienten immer
Display		
– Anzeige von Einstellparametern	Immer	Immer
– Anzeige von Monitoringparametern	In Einzelfällen	Immer
– Grafische Darstellung von Fluss- und Druckkurven	Nicht erforderlich	In Einzelfällen
Alarme		
– Anzeige akustisch	Immer	Immer
– Anzeige optisch	Immer	Immer
– Oberer Druckalarm	In Einzelfällen	Immer
– Unterer Druckalarm oder Diskonnektionsalarm	Immer	Immer
– Volumenalarm	In Einzelfällen	Bei druckkontrollierter Beatmung expiratorisches Zugvolumen

	Nichtinvasive Beatmung	Invasive Beatmung
– Ladezustand der Batterie	In Einzelfällen bei hohem Beatmungsaufwand. Meist keine interne Batterie vorhanden	Immer Geringer Ladezustand akustisch und optisch Obligatorisch zu quittieren
– Technischer Defekt	Immer	Immer, nicht quittierbar

Beatmungsmodi und Einstellparameter

Die meisten Beatmungsgeräte bieten unterschiedliche Beatmungsformen an, und die Hersteller von Beatmungsgeräten für die außerklinische Beatmung entwickeln laufend neue Modi, die sich nur in geringen Details voneinander unterscheiden. Die Nomenklatur ist leider uneinheitlich. Wie in der Intensivmedizin stehen kontrollierte, assistiert-kontrollierte und assistierte Beatmungsformen zur Verfügung. Drucksteuerung ist in der außerklinischen Beatmung häufiger als Volumensteuerung, es werden auch sog. Hybridmodi eingesetzt. So kann bei druckkontrollierter Beatmung ein in einem voreingestellten Rahmen variabler Druck ein Mindestvolumen garantieren. Dadurch werden Veränderungen der Lungencompliance und -resistance bis zu einem bestimmten Grad kompensiert, und eine sichere Beatmung wird gewährleistet.

Die Beatmungsparameter sind abhängig von der gewählten Beatmungsform so zu wählen, dass eine ausreichende Beatmung garantiert ist. Der technische Aufwand unterscheidet sich enorm, was sich auch in den Kosten für das Gerät niederschlägt. Das Fluss- und Triggerverhalten sowie die Druckstabilität können zwischen den Herstellern stark variieren, sodass bei gleichen Einstellungen relevante Unterschiede in der Beatmung resultieren können [18-22]. Eine Umstellung auf einen anderen Gerätetyp hat deshalb unter stationären Bedingungen in einem spezialisierten Zentrum zu erfolgen.

Basiseinstellungen:

Basisparameter	
Inspirationsdruck	Bei druckgesteuerter Beatmung
Atemzugvolumen	Bei volumengesteuerter Beatmung
	Als Volumengarantie bei variabler Druckbeatmung
Atemfrequenz	Obligatorisch bei kontrollierter Beatmung
	Bei assistiert-kontrollierter Beatmung
	Fakultativ als „back-up“ bei assistierter Beatmung
I:E-Verhältnis	Direkte Wahlmöglichkeit
	Indirekt über die Inspirationszeit in Sekunden oder als Prozent des Gesamtatemzyklus
PEEP	Fast immer direkt über das Beatmungsgerät wählbar
	Nur noch äußerst selten externe PEEP-Ventile

Inspiratorische Sauerstoffzufuhr (FiO ₂)	In der außerklinischen Beatmung äußerst selten direkt über das Beatmungsgerät wählbar Externe Zufuhr von Sauerstoff direkt über den Einlass am Gerät oder indirekt über den Beatmungsschlauch
<i>Erweiterte Einstellung</i>	
Anstiegssteilheit	Indirekte Festlegung der Zeit, in der das inspiratorische Druckniveau oder das Atemvolumen erreicht werden Ersatz für die direkte Einstellung des Inspirationsflusses
Inspiratorischer Trigger [23]	Bei assistierten und assistiert-kontrollierten Beatmungsformen Eine intrathorakale Drucknegativierung (Drucktrigger) oder ein initialer Mindestatemfluss (Flowtrigger) lösen eine Unterstützung durch den Respirator aus In der außerklinischen Beatmung meist kombinierte Trigger, oft stufenweise wählbar, die Bedeutung der Stufen sollte im Handbuch ersichtlich sein
	Expiratorisches Cycling [24] In der Regel wird nach Abfall des inspiratorischen Flusses auf 25 % des Initialflusses die Inspiration beendet („flow-cycling“) In der nichtinvasiven Beatmung bei Leckagen ist die zeitgesteuerte Freigabe der Expiration überlegen („time-cycling“)
	In der außerklinischen Beatmung sind Trigger oft nur stufenweise wählbar, die Bedeutung der Stufen sollte im Handbuch ersichtlich sein

Schlauchsystem

Prinzipiell lassen sich Einschlauch- von Zweischlauchsystemen unterscheiden. Bei den Zweischlauchsystemen erfolgt die Expiration über das Beatmungsgerät, das expiratorische Zugvolumen kann dabei gemessen werden. Bei Einschlauchsystemen ist das Expirationssystem in den Beatmungsschlauch oder das Interface integriert. Das Expirationsventil darf keinesfalls verklebt oder zugedeckt werden. Bei der invasiven außerklinischen Beatmung werden Einmalsysteme verwendet, der Wechsel erfolgt bei sichtbarer Verschmutzung oder nach etwa 2 Wochen. Die Datenlage bezüglich des Wechselintervalls ist für die außerklinische Beatmung sehr gering. In der Intensivmedizin hat sich gezeigt, dass häufige Systemwechsel mit höheren Raten an nosokomialen Infektionen assoziiert sind [19]. Diese Schlauchsysteme verursachen hohe Kosten und stellen eine Umweltbelastung dar. Bei nichtinvasiver Beatmung kommen daher in der Regel wiederaufbereitbare Systeme zum Einsatz, die bis zu 1 Jahr verwendet werden können. Diese Systeme werden entsprechend den Herstellerempfehlungen nach Benutzung mit Wasser ausgespült und zum Trocknen aufgehängt. Wöchentlich soll eine gründliche Reinigung mit milder Seifenlauge erfolgen. Änderungen der Schlauchlänge oder Umstellungen auf andere Schlauchsysteme sollen durch das verordnende Zentrum erfolgen,

weil der geänderte Totraum zu einer unzureichenden Ventilation führen kann. Sowohl das Schlauchsystem als auch das Ausatemventil spielen in der CO₂-Elimination und für die Oxygenierung eine wesentliche Rolle [20]. Änderungen haben daher nur durch das verordnende Zentrum unter Kontrolle der Blutgase zu erfolgen.

Beatmungszugang

Nichtinvasive Beatmung (NIV)

Die nichtinvasive Beatmung des langzeitbeatmeten Patienten wird zumeist über eine Beatmungsmaske verabreicht.

Die Auswahl der Maske sollte die Gesichts- und Nasenform berücksichtigen. Der Patient sollte die Möglichkeit haben, mehrere Maskenarten auszuprobieren. Helme sind für die nichtinvasive außerklinische Beatmung ungeeignet [7].

Befestigt wird die Maske mit einem eigenen Fixationssystem, das ebenso verordnet werden muss [7, 25].

Masken für Heim-NIV	Vorteile/Nachteile
Nasenmaske	+ Sprechen, Essen, Trinken + Abhusten + Weniger Komplikationen bei Erbrechen – Mundleckagen (Maßnahme: Kinnband)
Nasen-Mund-Maske	+ Weniger Leckagen + Toleranz hoher Beatmungsdrücke – Mehr Hautdefekte durch größere Auflagefläche – Komplikationen bei Erbrechen
Nasensoliven	+ Freier Nasenrücken + Freies Gesichtsfeld – Rhinitis – Intoleranz hoher Beatmungsdrücke
Vollgesichtsmaske (in Ausnahmefällen)	+ Freier Nasenrücken + Toleranz hoher Beatmungsdrücke – Augenirritationen – Klaustrophobie – Komplikationen bei Erbrechen
Mundstücke	+ Selbstständigkeit bei neuromuskulärer Erkrankung – Hypersalivationen (kontraindiziert bei gestörter Bulbärfunktion) – Würgen, Erbrechen – Kieferdeformitäten
Individuell angeformte Maske	+ Optimale Passform + Weniger Hautdefekte – Teuer – Häufiger Ersatz notwendig – Stärkere Abnutzung

Bei nichtinvasiver Beatmung über Einschlauchsysteme erfolgt die Expiration über Maskenöffnungen oder

eigene Ventile. Eine O₂-Insufflation sollte in diesem Fall nicht direkt in die Maske erfolgen, weil es zu einem Verlust des zugeführten Sauerstoffs kommen kann [4, 7, 25–29].

Probleme bei Heim-NIV und Lösungsansätze [4, 7, 25, 29, 30]:

Problem	Lösung	
Maskenleckagen	Sitz der Maske überprüfen	
	Tragen des Zahnersatzes während NIV	
	Nasen-Mund-Maske bzw. Kinnbänder bei Mundlecks	
	Beatmungsdruck reduzierbar?	
Ineffektives Triggern	Leckagen? – Kontrolle des Beatmungsschlauchs und der Maske	
	Flussunwirksame Atemarbeit bei COPD – Besserung durch Steigern des PEEP?	
	Triggersensitivität adaptieren Wechsel von Druck- auf Flowtrigger	
	Beatmungsform überdenken	
Autotriggern	Überprüfen und Beheben: – Zu sensitiver Trigger? – Leckagen? – Wasser im Schlauchsystem?	
	Verzögertes expiratorisches Cycling	Maskenleckagen minimieren Bei PSV „Flow-cycling“-Kriterium erhöhen und/oder maximale Inspirationszeit verkürzen
		Inadäquater inspiratorischer Beatmungsdruck
Klaustrophobie	Nasenmaske, -oliven statt Nasen-Mund- oder Vollgesichtsmaske Beatmungsdruck reduzierbar?	
Hautirritationen	Wundauflage Abwechselndes Tragen zweier unterschiedlicher Masken Patientenschulung	
	Konjunktivitis	Maskenleckagen minimieren Maskenschulung des Patienten
Aerophagie		Beatmungsdruck reduzierbar? Wenn möglich, postprandiale Pause der NIV Verlangsamung der Inspirationszeit Häufigere Wechsel zwischen Spontanatmung und Beatmungsphasen
	Mundtrockenheit	Adaptieren des Befeuchters Maskenleckagen minimieren
		CO ₂ -Rückatmung
Verschmutztes Beatmungszubehör	Patientenaufklärung, -schulung	

Problem	Lösung
Verstellte Beatmungsparameter	Patientenaufklärung
	Kontaktaufnahme mit der versorgenden Firma
Mechanische Fehlfunktion des Heimrespirators	Kontaktaufnahme mit der versorgenden Firma

Kontraindikationen, die gegen eine nichtinvasive außerklinische Beatmung sprechen [6, 7, 32]
Schwere Schluckstörungen und Aspirationen
Fehlende Sekretmobilisation trotz adäquater Atemphysiotherapeutischer Unterstützung
Exzessive Sekretbildung der Atemwege
Massive gastrointestinale Überblähung
Kontinuierlicher Beatmungsbedarf
Fehlende Spontanatmung
Anatomische Interface-Inkompatibilität
Fixierte oder funktionelle Verlegung der Atemwege
Unkooperativer Patient
Inadäquate außerklinische Ressourcen (persönlich, räumlich, personell, finanziell)

Bei beatmungsabhängigen (> 16h/Tag) Patienten unter nichtinvasiver außerklinischer Beatmung sollte die Verordnung einer Reservemaske erfolgen. Durch die Verordnung zweier unterschiedlicher Masken können v. a. bei hohem Beatmungsaufwand Hautdefekte durch differente Druckentlastung minimiert werden [7].

Invasive Beatmung

Tracheostoma

Zur Applikation der invasiven außerklinischen Beatmung ist ein epithelialisiertes (operatives) Tracheostoma gefordert. Ein Dilatationstracheostoma ist zur invasiven außerklinischen Beatmung ungeeignet und bietet ein hohes Gefahrenpotenzial (Schrumpfungstendenz, Kanülenfehlagen) [7, 31, 33].

Indikationen zur Anlage eines Tracheostomas als Beatmungszugang [7]
Beatmungsbedarf > 16h/Tag
Rezidivierende Aspirationen bei ausgeprägter Bulbärsymptomatik
Hohe Beatmungsdrücke (> 30 cm H ₂ O), wenn eine nichtinvasive Beatmung nicht durchführbar ist
Sekretprobleme, die mit externer Hustenunterstützung nicht überwindbar sind

In selektiven Fällen kann auch eine nichtinvasive außerklinische Beatmung bis zu 24 h pro Tag durchgeführt werden. Die Entscheidung hierfür hängt von der zu erhaltenden Lebensqualität und der Patientensicherheit (Sekretmobilisation aus den Atemwegen und bulbäre Funktion) ab [29].

Nebenwirkungen eines Tracheostomas [7, 29, 31]
Vermehrte Sekretproduktion
Tracheale Granulome und Stenosen
Lokaler Schmerz und Irritation
Blutungen
Tracheomalazie und Knorpelnekrosen

Trachealkanülen für invasive außerklinische Beatmung [7, 29, 31, 33, 35]	
Material:	PVC oder Silikon
Merkmale	Gefenstert/ungefenstert Gecufft/ungecufft „Low pressure – high volume cuffs“
Cuffdruck	Überprüfen mittels Cuffdruckmesser (15–25 cmH ₂ O)
Wechsel	Bei Sekretobstruktion, sichtbaren Verunreinigungen bzw. in der Routine frühestens nach 2 Wochen bzw. spätestens nach 30 Tagen
Reserve	Sowohl eine Reservekanüle als auch eine Trachealkanüle mit geringerem Durchmesser müssen für den Notfall vorhanden sein
Zubehör	Hautschutz, Schlitzstopfen, Fixierband, Silikonspray, Cuffspritzen, Ambubeutel, HME-Filter (feuchte Nase) bei intermittierenden Respiratorpausen

Sprechen mit Tracheostoma

Kommunikation ist ein wesentliches Grundbedürfnis des Menschen. Eine fehlende Möglichkeit zur Kommunikation kann zu Panik, Unsicherheit, sozialer Isolation und Kontrollverlust führen [7, 29].

Formen der Kommunikation beim invasiv Heimbeatmeten [29, 31, 36]:
<i>Ventilatorunterstütztes Sprechen</i>
Sprechen unter invasiver Beatmung mit entcuffter oder gefensterter Trachealkanüle mit oder ohne Sprechventil und entsprechendem PEEP
Kontraindikationen für ein Sprechventil:
– Bewusstlosigkeit, Koma
– Gecuffte Kanüle
– Reichlich und zähes Sekret
– Obstruktion der oberen Atemwege
– Abnorme Lungenmechanik, die eine suffiziente Ausatmung verhindert (hohe Resistance, hohe Compliance)
<i>Augmentative und alternative Kommunikation (= nonverbale Kommunikation)</i>
Schreibtafel, Alphabettafel, Symbole bis hin zu elektronischen Kommunikationsmitteln

Filter

Partikelfilter

Im Bereich des Lufteinlasses befinden sich bei Heimrespiratoren Staubfilter. Diese sollten regelmäßig gereinigt und ausgewechselt werden. Die Intervalle und auch Waschbarkeit der Filter sind je nach Hersteller variabel [4, 7].

Befeuchtung und Erwärmung

Bei jeder außerklinischen Beatmung ist die Verordnung einer Befeuchtung aus pathophysiologischen Gründen obligat. Verwendet werden sollte ein aktives Befeuchtungssystem (Verdampfungssysteme).

Passive Befeuchtungssysteme („heat and moisture exchanger“, HME) genügen aus atemmechanischen Gesichtspunkten und den daraus resultierenden Komplikationen nicht [7, 35, 37–40].

Bei invasiver außerklinischer Beatmung über ein Doppelschlauchsystem ist bei obligater Verwendung eines Verdampfungssystems mit Temperaturregulation auf das Vorhandensein von Wasserfallen zu achten. Beheizbare Doppelschlauchsysteme sind vorzuziehen, weil sie die Temperatur sicher regulieren und die Bildung von Kondensat im Schlauchsystem minimieren. Bei Einmalprodukten erfolgt der Wechsel des Heizungstopfes im Rahmen eines Systemwechsels alle 14 Tage [7, 33, 41, 42].

Monitoring

Pulsoxymetrie

Bei anhaltenden O₂-Entsättigungen <90% trotz entsprechender Maßnahmen wie Absaugen und Systemcheck sollte eine Notfallkaskade (Hausarzt oder Notarzt in Abhängigkeit der regionalen Versorgungsstruktur) eingeleitet werden und erst in weiterer Folge das Beatmungszentrum kontaktiert werden. Das Gefahrenpotenzial muss vor Ort vor dem Transport geklärt werden.

Kurzfristige Entsättigungen können durch eine Sauerstoffgabe ausgeglichen werden [7].

Indikation für das Monitoring mittels Pulsoxymetrie [4, 7, 29]
Beatmungsabhängiger Patient (> 16 h/Tag)
Invasive außerklinische Beatmung und Gefahr von Entsättigungen bei Sekretproblemen
Trachealkanüle mit fehlender Möglichkeit zur Kommunikation und Husteninsuffizienz bzw. Gefahr von Sekretobstruktionen

Bei Patienten mit nichtinvasiver Beatmung ist grundsätzlich kein Pulsoximeter notwendig, kann aber in begründeten Ausnahmefällen zur punktuellen Messung verordnet werden [4, 29]:

Ausnahmefälle, bei denen ein pulsoxymetrisches Monitoring bei nichtinvasiver Heimbeatmung sinnvoll ist
Patient mit Hustenschwäche
Patient mit rezidivierendem Sekretverhalt
Zur Steuerung der körperlichen Aktivität
Bei Patienten mit häufigen COPD-Exazerbationen
Bei Patienten mit stark schwankendem Sauerstoffbedarf

Das Einstellen der Alarmgrenzen liegt in der Verantwortung des verordnenden Zentrums. Das Pulsoxymeter muss mit optischen und akustischen Alarmsignalen ausgestattet sein. Die Alarme müssen von den Pflegenden auch registriert werden können. Eine zu sensible Einstellung der Alarmgrenzen führt allerdings zum Abstumpfen der Patienten und Pflegenden [7].

Alveoläre Hypoventilationen sind oftmals pulsoxymetrisch nicht detektierbar.

Kapnometrie

Ein dauerhaftes häusliches Monitoring mittels Kapnometrie erscheint derzeit weder aus medizinischer Sicht noch aus Kostengründen sinnvoll.

Medikamentöse Aerosolverabreichung bei invasiv beatmeten Patienten

Eine medikamentöse Verabreichung von Aerosolen mit Druckgasinhalatoren kann über geeignete Adapter bzw. Spacer im Schlauchsystem vorgenommen werden. Die Verabreichung erfolgt atemsynchron bei der Inspiration. Zu beachten ist, dass höhere Medikamentendosen als bei oraler Inhalation üblich verabreicht werden müssen. Die Inhalationshilfen müssen separat verordnet und im Rahmen des routinemäßigen Systemwechsels ausgetauscht werden [4, 42].

Des Weiteren gibt es noch die Möglichkeit, Medikamente über Vernebler in den Inspirationschenkel des Schlauchsystems zu applizieren.

Zubehör invasiver Beatmung – Absaugen

2-Geräte-System	Voraussetzungen
1) Hauptgerät	Elektrisch + Akku Leistungsstark (bis mindestens 60 kpa) „High vacuum/high flow“ (bis mindestens 20 l/min) Saugstärke regulierbar
2) Reserve	Mechanisch (Fußpumpe)
Absaugsonden	Sterile, abgerundete und atraumatische Einmalsonden mit zusätzlich seitlichen Öffnungen an der Sondenspitze

2-Geräte-System	Voraussetzungen
Schulung	Pflegende Personen müssen in Absaugung eingeschult werden. Die Absaugtiefe wird vorgegeben

In begründeten Fällen kann auf das Reservegerät verzichtet werden [4, 7, 43, 44].

Bedarfserstellung für eine außerklinische Beatmung

Dazu eignet sich das Erstellen von Checklisten.

Checkliste für nichtinvasive außerklinische Beatmung [7]:	
Maske inklusive Fixationssystem	Welche Lieferfirma?
	Begründung für Nasen/Mund- oder Vollgesichtsmaske
	Von der Krankenkasse bezahltes Wechselintervall
Heimrespirator	Welche Lieferfirma?
	Intervall des technischen Services
	Definition von Verbrauchsgütern, wie Bakterienfilter etc.
Beatmungsschlauch	Welche Lieferfirma?
	Von der Krankenkasse bezahltes Wechselintervall
	Zusatzzubehör, wie z. B. Zwischenstücke für Sauerstoff
Befeuchter	Welche Lieferfirma?
	Angabe von Verbrauchsgütern
Sauerstoff	Falls erforderlich (Flüssigsauerstoff oder Sauerstoffkonzentrator je nach Mobilität des Patienten)
	Welche Lieferfirma?
Hygienemaßnahmen:	Definition von Desinfektion und Reinigung
Wiederaufbereitung von Materialien	steriles Wasser oder abgekochtes Wasser für Heizung? Reinigung thermisch od. chemisch: Welche Artikel dürfen gekocht werden, bzw. was wird mit einer Seifenlösung gereinigt? Definition der Frequenz der Reinigung Aufbewahrung von gereinigten Materialien

Checkliste für invasive außerklinische Beatmung [7]	
Tracheotomie + Pflegebedarf	Welche Lieferfirma?
	Kanülenart
	Schulungsstandard des Wechsels: wie oft, wer?
	Definition der Frequenz der Reinigung bestimmter Kanülen
	Definition von Zubehör und Verbrauchsmaterialien

Checkliste für invasive außerklinische Beatmung [7]	
Heimrespirator	Welche Lieferfirma?
	Ersatzgerät für den ventilatorabhängigen Patienten (Zweitrespirator)
	Definition der internen (nur zur Notfallüberbrückung) und externen (um den Alltag auch außerhalb des Hauses oder ohne feste Stromquelle zu bewältigen) Batteriekapazität
	Intervall des technischen Services
	Definition von Verbrauchsgütern, wie Bakterienfilter und Schläuche für die Sauerstoffzufuhr etc.
Beatmungsschlauch-System inklusive Heizungstopf	Welche Lieferfirma?
	Schulungsstandard des Wechsels: wie oft, wer?
Befeuchter	Welche Lieferfirma?
	Definition von Verbrauchsgütern, HME-Filter für Beatmungspausen
Absauggeräte	Haupt- und Reservegerät
	Welche Lieferfirma?
	Definition von Zubehör und Verbrauchsmaterialien
Sauerstoff	Falls erforderlich (Flüssigsauerstoff oder Sauerstoffkonzentrator je nach Mobilität des Patienten)
	Welche Lieferfirma?
Pulsoximeter	Welche Lieferfirma?
Kontrolltermine	Termin und Ort

Es empfiehlt sich rezept- und verordnungsscheinpflichtige Artikel zu unterscheiden.

Der durchschnittliche Monatsbedarf der Verbrauchsmaterialien muss errechnet werden, damit die chefärztliche Bewilligung für einen dreimonatigen Bedarf errechnet und bewilligt werden kann.

Es sollten nur Geräte, Zubehör und Medikamente verordnet werden, die für den Patienten auch tatsächlich verfügbar sind (manche Produkte sind nicht für den Einzelhandel bestimmt).

Obstruktive Atemwegserkrankungen

COPD

Pathophysiologie

Die Pathophysiologie des respiratorischen Versagens bei COPD ist vielschichtig. Auf der einen Seite steht die Belastung der Atempumpe, auf der anderen Seite die Schwäche der Muskulatur unterschiedlicher Genese sowie eine verminderte Atemmuskulaturkapazität durch eine veränderte Länge-Spannungs-Beziehung (Abb. 5).

Einerseits ist beim akut auf chronisch respiratorischen Versagen der Einsatz von NIV eindeutig belegt [32, 45], andererseits ist der Nutzen der außerklinischen Beatmung bei chronisch stabiler COPD nun seit Kur-

zem ebenfalls belegt: Die deutsch-österreichische randomisiert kontrollierte Multicenterstudie [46] schloss Patienten mit COPD GOLD IV und stabiler Hyperkapnie ($\text{PaCO}_2 > 51,9$ mmHg) ohne respiratorischer Azidose ($\text{pH} > 7,35$) ein (NIV: 102 Patienten, Kontrollgruppe: 93). Das Ziel der NIV war eine Reduktion des Tages- PaCO_2 (nach zumindest 1 h NIV Pause) um $> 20\%$ bzw. $< 48,1$ mmHg mit entsprechenden Beatmungsdrücken (mittlerer inspiratorischer Druck 21,6 cm H_2O , expiratorischer Druck 4,8 cm H_2O , hohe Backup-Frequenz – im Mittel 16/min – und einer angestrebten Anwendungsdauer von > 6 h/Nacht. Die 1-Jahres-Mortalität war 12 % in der NIV-Gruppe im Vergleich zu 33 % in der Kontrollgruppe (absolute Mortalitätsdifferenz somit 21 %), die „hazard ratio“ betrug für NIV 0,24 (95 %-KI 0,11–0,49; $p = 0,0004$). Auch die sekundären Endpunkte SaO_2 , FEV_1 und Lebensqualität waren signifikant besser in der NIV-Gruppe. Hautprobleme traten bei 14 % der NIV-Patienten auf, die mit einem Maskenwechsel beherrscht werden konnten. Akutkrankenhausaufnahmen waren zu den Zeitpunkten 3, 6 und 9 Monate nach Beginn niedriger als in der Kontrollgruppe.

Als primärer Atemwegszugang sollte die NIV gewählt werden, entweder über Mund-Nasen-Maske oder Nasenmaske. Das Tracheostoma stellt eine Ausnahmesituation dar, meist nach Weaningversagen.

Beatmungseinstellung

Bezüglich der Drücke bestehen Unterschiede gegenüber dem akuten respiratorischen Versagen, weshalb die Einstellung in einem erfahrenen Zentrum erfolgen sollte. Anzustreben ist eine Besserung, wenn möglich Normalisierung des PaCO_2 . Limitierend dabei kann durch die hohen Drücke die Maskenleckage sein. Einige Studien empfehlen eine kontrollierte Beatmung mit hohen Drücken bis 40 mbar und einer Atemfrequenz zwischen 15 und 18/min [47, 48]. In der Praxis muss oft ein Kompromiss zwischen „idealen“ Blutgasen und erreichbaren Drücken eingegangen werden. Der Anstieg des Inspirationsdruckes sollte ausreichend schnell erfolgen (0,1–0,2 s). Ein externer PEEP dient der Kompensation des intrinsischen PEEP, dieser ist verantwortlich für eine flussunwirksame Atemanstrengung und damit Belastung der Atempumpe. Meist sind geringere externe PEEP-Werte als bei akuten Exazerbationen notwendig.

Ergebnisse

Durch den Einsatz von NIV können physiologische Parameter wie Blutgase, Lungenfunktion und Atemfrequenz positiv beeinflusst werden [48–57]. Auch bei der Kachexie, die im BODE-Index einen prädiktiven Wert bezüglich Überleben hat, kann eine Besserung erreicht werden [58]. Durch die Verbesserung der physiologischen Parameter kommt es auch zu einer Steigerung der körperlichen Leistungsfähigkeit, meist gemessen am

Atemmuskulaturkapazität verringert durch

- Muskelatrophie
- Ernährungsstatus
- Trainingszustand
- Chron. Entzündung bei COPD



Last erhöht durch

- Lungenemphysem
- Fehlende Bronchospasmodolyse
- Vermehrt Sekret
- Intrinsischen PEEP
- Kardiale Dysfunktion
- Infektion
- Fehltriggerung
- Liegende Position

Abb. 5 Die Genese des Atempumpversagens liegt einerseits in einer verringerten Kapazität, andererseits in einer vermehrten Belastung der Atempumpe

6-min-Gehtest [59]. Durch die Kombination NIV mit pulmonaler Rehabilitation zeigt sich eine weitere Verbesserung der Leistungsfähigkeit [60–63].

Ein nicht unwesentlicher Punkt ist die Reduktion der Krankenhausaufnahmen und der Intensivaufenthalte [47, 64]. Dies gilt besonders für Patienten nach Intubation und prolongiertem Weaning [65, 66]. Dadurch kommt es zu einer Reduktion der Behandlungskosten.

In Studien konnte auch eine Reduktion der Dyspnoe und damit eine Verbesserung der Lebensqualität (QoL) belegt werden [47, 52, 62, 67, 68].

Bezüglich der Schlafqualität sind die Ergebnisse divergent, positive Studien [49] konnten in einer Metaanalyse [59] nicht bestätigt werden. Allerdings sollten nächtliche schwere Sauerstoffentsättigungen ($\text{SaO}_2 < 85\%$ über länger als 5 min), die mit Sauerstoffgabe allein nicht gebessert werden können, mit NIV behandelt werden, weil diese Patienten eine höhere Mortalität zeigen [70].

Conclusio

Beim derzeitigen Wissensstand gelten folgende Empfehlungen [4], wobei die stabilen Verlaufsformen sicherlich eine strengere Indikationsstellung erfordern:

- Symptome der Hypoventilation (s. Kap. Einleitung) und mindestens 1 Befund:
- stabile Tageshyperkapnie mit PaCO_2 46–50 mmHg und mindestens 2 akute, hospitalpflichtige Exazerbationen mit respiratorischer Azidose in den letzten 12 Monaten,
- Im direkten Anschluss an eine akute, beatmungspflichtige Exazerbation,
- chronische Tageshyperkapnie $\text{PaCO}_2 \geq 52$ mmHg,
- nächtliche Hyperkapnie $\text{PaCO}_2 > 55$ mmHg,
- stabile Tageshyperkapnie mit PaCO_2 46–50 mmHg und Anstieg des PTcCO_2 um ≥ 10 mmHg während des Schlafes.

Bei Entscheidung für eine Heim NIV durch den behandelnden Arzt sollte eine Nikotinkarenz erreicht werden [71, 72]. Relative Kontraindikationen sind mangelnde Compliance, sowohl was die Medikamenteneinnahme als auch die Verwendung der Langzeitsauerstofftherapie anbelangt.

Vielfach handelt es sich um multimorbide Patienten. Für die Einstellung und Einschulung dieser meist auch älteren Patienten muss mit einem mehrtägigen stationären Aufenthalt auf einer Spezialabteilung gerechnet werden. Die Motivation und Mitarbeit des Patienten ist gefordert, eine optimale Anpassung der Maske und Beatmungseinstellung sind Voraussetzung für ein langfristiges Anwenden der NIV [67, 73].

Seltene obstruktive Atemwegserkrankungen

Wie bei COPD kann es auch bei selteneren obstruktiven Erkrankungen zu einem Versagen der Atempumpe kommen. Zu diesen Erkrankungen zählen Bronchiektasen und Mukoviszidose. Die Datenlage zum Einsatz einer außerklinischen Beatmung ist allerdings gering.

Bei der Mukoviszidose führt die Therapie der insuffizienten Atempumpe zu einer Verbesserung des Gasaustausches, damit zu einer Steigerung der Leistungsfähigkeit und in der Folge zu einer Verbesserung der Lebensqualität. Längerfristig scheint auch die Zahl der Exazerbationen abzunehmen [74]. Zusätzlich kann die außerklinische Beatmung auch als Bridging bis zur Lungentransplantation genutzt werden [75].

Ein nicht unwesentlicher Aspekt ist in Kombination mit der Atemphysiotherapie das leichtere Abhusten des zähen Sekretes [76].

Bezüglich der Bronchiektasen ist die Datenlage noch geringer [77]. Aufgrund des derzeitigen Wissensstandes können bei fortgeschrittenen Bronchiektasen die Empfehlungen der Mukoviszidose angewandt werden.

Thorakal-restriktive Erkrankungen

Definition

Unter thorakal restriktiven Erkrankungen sind neben schweren Verformungen des Thoraxskeletts oder der Thoraxwand bzw. der Wirbelsäule verschiedener Ätiologie auch postentzündliche oder residuale postoperative Zustände subsummiert, die eine Indikation zur außerklinischen Beatmung darstellen können.

Als pathogenetische Endstrecke dieser Erkrankungen ist neben der restriktiven Ventilationsstörung v. a. die ungünstige Atemmechanik mit reduzierter Lungen- und Thoraxcompliance anzusehen [11, 78–83].

Thorakal-restriktive Erkrankungen:

Skoliose/Kyphoskoliose
Kielbrust
Kyphose
Trichterbrust
Morbus Bechterew
Restriktive Pleuraerkrankungen
Post TBC-Syndrom
Posttraumatische Thoraxdeformation
Postoperative Thoraxdeformation

Indikation

Außerklinische nichtinvasive Beatmung ist eine gut etablierte Behandlung für Patienten mit hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz als Folge einer thorakal restriktiven Erkrankung. Wichtigstes Kriterium für NIV ist die chronische Hyperkapnie, wenn diese mit den typischen Symptomen der ventilatorischen Insuffizienz bzw. Einschränkung der Lebensqualität einhergeht [5, 6, 84, 85].

Kriterien

NIV-Indikationskriterien:

1. Symptome der Hypoventilation	Siehe Kapitel „Einleitung“
und mindestens einer der folgenden Befunde:	
2. Chronische Tageshyperkapnie mit einem $\text{PaCO}_2 \geq 45$ mmHg	
3. Nächtliche Hyperkapnie mit $\text{PaCO}_2 \geq 50$ mmHg	
4. Normokapnie am Tag mit Anstieg des PT_cCO_2 um ≥ 10 mmHg in der Nacht	

Der Hyperkapnie am Tag geht oft eine nächtliche Hypoventilation, zunächst im REM-Schlaf, später auch im Non-Rem-Schlaf, voraus, welche bereits die Prognose der Patienten verschlechtern kann. Ein frühzeitiger Einsatz der NIV kann bei alleiniger nächtlicher Hypoventilation bzw. Hyperkapnie die Entwicklung einer respiratorischen Insuffizienz am Tage günstig beeinflussen ([86–89].

Die nächtliche Hyperkapnie ist geeignet, auf die Erkrankungsschwere und Prognose der Erkrankung im Langzeitverlauf hinzuweisen. Die Indikationsstellung der NIV kann daher auch über die nächtlichen Blutgase oder die PT_cCO_2 erfolgen [90, 91].

Bei Patienten ohne manifeste Hyperkapnie aber schwerer restriktiver Ventilationsstörung ($\text{VC} < 50\%$ des Sollwerts) sollten kurzfristige klinische Kontrolluntersuchungen innerhalb von 3 Monaten mit arterieller Blutgasanalyse erfolgen, des Weiteren eine Polygraphie alle 3 bis 6 Monate. Aufgrund der hohen Prävalenz eines zusätzlichen OSAS ist besonders bei Vorliegen einer Tagesnormokapnie eine zusätzliche polygraphische/polysomnographische Diagnostik anzustreben. Eine mehr als 5 min dauernde Sauerstoffsättigung $< 85\%$ in der Polygraphie entspricht in der Regel einer Hypoventilation [92, 93].

Durchführung

Die NIV kann sowohl im *druckgesteuerten* als auch *volumengesteuerten* Modus durchgeführt werden. Bei Druckvorgabe sind maximale inspiratorische Beatmungsdrücke von bis zu 20–25 mbar notwendig. Eine Umstellung auf Volumenvorgabe kann vereinzelt zur Verbesserung der Ventilation notwendig sein, dies setzt jedoch eine entsprechende Patientencompliance voraus [82, 84, 94–99].

Beatmungseffekte

Benefits	Verbesserung der Symptome der chronisch respiratorischen Insuffizienz
	– der Lungenfunktion
	– des Gasaustausches
	– der maximalen Sauerstoffaufnahme
	– der pulmonalen Hämodynamik
	– der inspiratorischen Atemmuskulaturkraft
	– der körperlichen Belastbarkeit
	– der Lebensqualität
	– der Schlafarchitektur
	Verringerung der Hospitalisierungsrate
[78, 90, 100–109]	

Zugrunde liegende Mechanismen der Beatmungseffekte:

Entlastung der Atemmuskulatur
Wiederherstellung der zentralen Chemosensitivität mit verbesserter CO ₂ -Atemantwort
Verbesserung der pulmonalen bzw. thorakalen Compliance mit Abnahme der restriktiven Ventilationsstörung
[90, 105, 108, 110–115]

Ein verbessertes Langzeitüberleben unter NIV wird postuliert, insbesondere bei Patienten mit schwerer Kyphoskoliose und Posttuberkulosesyndrom im Vergleich zu Patienten unter Langzeitsauerstofftherapie (LTOT) [80, 81, 107, 116, 117]. LTOT kann bei persistierender Hypoxämie trotz effektiver Beatmung notwendig sein [118].

Altersbedingte Besonderheiten

Der Vorteil der nichtinvasiven Ventilation ist altersunabhängig, auch ältere Patienten (> 75 J) profitieren von der NIV [119]. Insbesondere bei Kindern und Jugendlichen mit Thorax- und Wirbelsäulendeformitäten ist die Indikation für orthopädische Korrekturverfahren genau zu prüfen.

Therapiealgorithmus [4] Abb. 6

Adipositas-Hypoventilations-Syndrom

Definition und Krankheitsbild

Das Adipositas-Hypoventilations-Syndrom beschreibt das Zusammentreffen von Adipositas (Body-Mass-Index > 30) mit alveolärer Hypoventilation im Wachzustand (paCO₂ > 45 mmHg), welche nicht durch eine pulmonale, thorakale oder neurologische Ursache erklärt werden kann [120]. Da die meisten Patienten mit Adipositas-Hypoventilations-Syndrom zusätzlich eine Schlafapnoestörung haben, ist die Abgrenzung zum obstruktiven Schlafapnoesyndrom oft schwierig. Auch bezüglich der Symptomatik gibt es eine Überlappung mit dem obstruktiven Schlafapnoesyndrom: Die Patienten klagen über Tagesmüdigkeit und Schnarchen sowie häufig auch über Atemnot. Oft treten auch Symptome einer Rechtsherzinsuffizienz auf [121]. Im Verlauf der letzten Jahre nahm die Inzidenz des Adipositas-Hypoventilations-Syndroms zu [122].

Pathophysiologie

Die pathophysiologischen Mechanismen des Adipositas-Hypoventilations-Syndroms sind vielfältig: Neben der hohen atemmechanischen Last infolge der Adipositas (hohes Gewicht der Thoraxwand, Zwerchfellhochstand) spielt die nahezu immer nachweisbare Schlafapnoestörung eine Rolle. Darüber hinaus dürfte der zentrale Atemtrieb reduziert sein [120, 122].

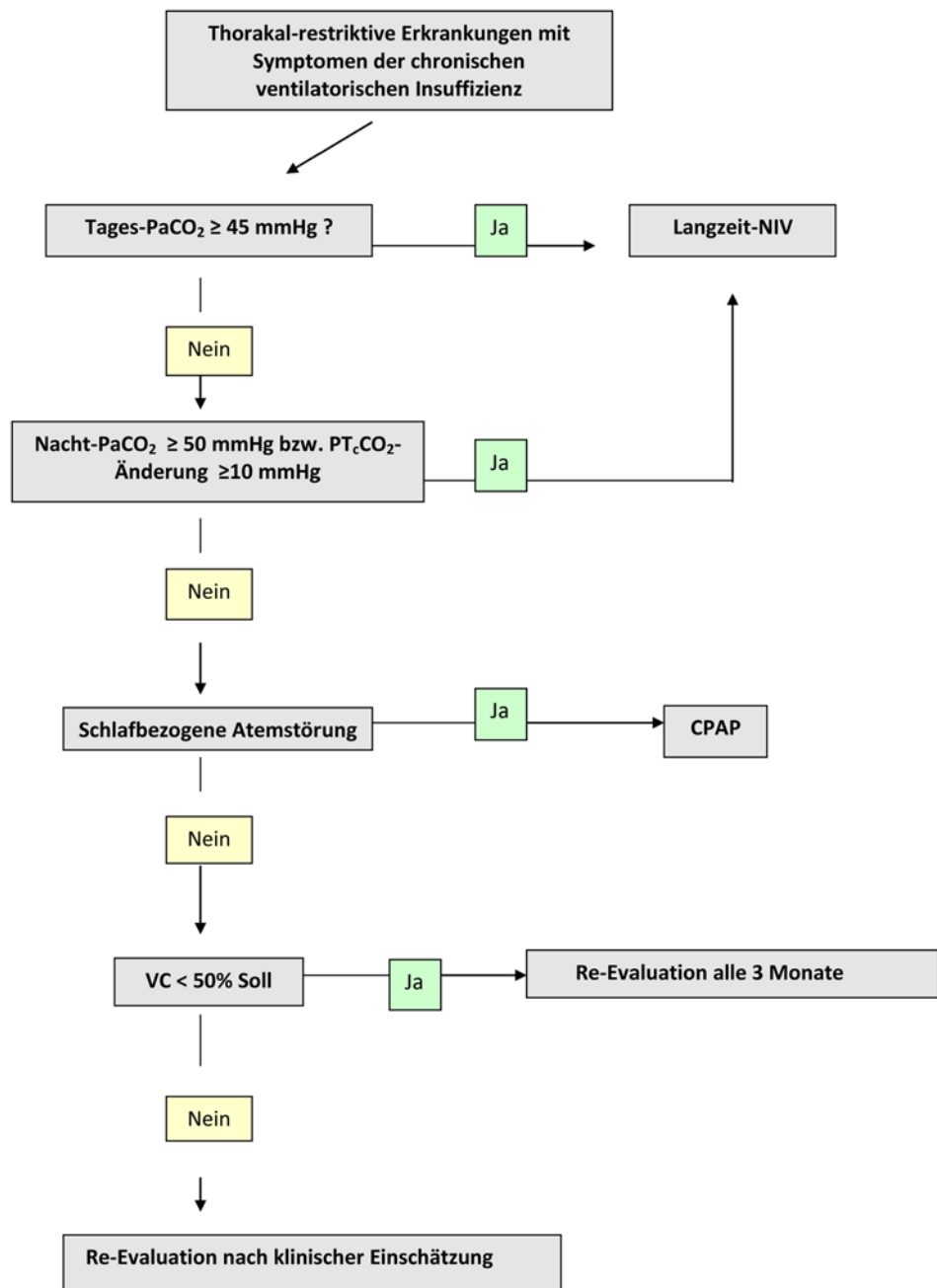
Diagnostik

Neben der Anamnese und der körperlichen Untersuchung (inklusive Body-Mass-Index und Bauchumfang) ist zur Diagnosestellung die Messung des paCO₂ in Ruhe im Wachzustand erforderlich. Zum Ausschluss einer anderen respiratorischen Erkrankung sind eine Lungenfunktion (Spirometrie und Bodyplethysmographie) und eine Bildgebung (Lungenröntgen oder Computertomographie des Thorax) notwendig. Die Erfassung der Schlafapnoestörung gelingt mit der Polysomnographie [123, 124].

Therapiekonzept

Eine Gewichtsreduktion durch diätetische Maßnahmen und/oder durch bariatrische Chirurgie beeinflusst die Lungenfunktion und den Gasaustausch positiv [125, 126]. Alkohol, Benzodiazepine und andere Sedativa sollten vermieden werden. Eine spezifische medikamentöse Therapie mit nachweislich positiver Wirkung beim Adipositas-Hypoventilations-Syndrom existiert bislang

Abb. 6 Therapiealgorithmus für Langzeit-NIV oder nächtlichen CPAP bei thorakal-restriktiven Erkrankungen mit Symptomen der chronischen ventilatorischen Insuffizienz



nicht. Eine Hypothyreose sollte ausgeschlossen bzw. behandelt werden.

Indikation und Durchführung einer Atemhilfe

Da Patienten mit einem unbehandelten symptomatischen Adipositas-Hypoventilations-Syndrom eine deutlich erhöhte Morbidität und Mortalität haben, sollte die Indikation zur nichtinvasiven Beatmung nicht verzögert werden [127-129]. Insbesondere bei multimorbiden oder ausgeprägt hyperkapnischen Patienten oder bei dekompensierter Herzinsuffizienz sollte die Einleitung einer Beatmung nicht durch diagnostische Maßnahmen verzögert werden.

Bei stabilen Patienten mit Adipositas-Hypoventilations-Syndrom mit dominantem OSAS sollte die Atemunterstützung unter polysomnographischer Kontrolle inklusive Messung des arteriellen Kohlendioxidpartialdrucks (alternativ: Messung des transkutanen pCO₂) erfolgen [123, 124]. Bei diesen Patienten lässt sich die nächtliche Hypoventilation oftmals durch eine CPAP-Therapie beseitigen, und in der Folge lassen sich auch die paCO₂-Werte untertags verbessern [129].

Die Umstellung von CPAP auf eine nichtinvasive Beatmung ist indiziert [4, 130]:

- wenn es trotz einer adäquaten CPAP-Einstellung zu einer Zunahme des nächtlichen paCO₂ um zumin-

dest 10 mmHg im Vergleich zum Wachzustand kommt und/oder

- wenn O₂-Entsättigungen unter 80 % über zumindest 10 min auftreten und/oder
- wenn es nach einer dreimonatigen Therapie mit CPAP zu keiner Normalisierung des paCO₂ im Wachzustand und zu keiner Verbesserung der Symptome gekommen ist.

Die Titration des PEEP bei CPAP erfolgt idealerweise unter polysomnographischer Kontrolle. Zum Ausgleich des hohen Gewichtes der Thoraxwand und des Zwerchfellhochstandes sind oftmals hohe PEEP-Werte erforderlich (>10–15 cm H₂O). Im Fall einer nichtinvasiven Beatmung wird häufig eine druckunterstützte Beatmung mit einer Back-up-Frequenz gewählt. Bei Patienten mit beeinträchtigter Atmungsregulation können beträchtliche Schwankungen von spontaner Atemfrequenz und Zugvolumen und dadurch des Atemminutenvolumens auftreten. In derartigen Fällen können neuere hybride Beatmungsmodi zur Anwendung kommen, die das Zugvolumen und/oder Atemminutenvolumen als Zielvariable einer druckunterstützten Beatmung berücksichtigen und somit eine stabile Ventilation sicherstellen. Allerdings zeigte eine kürzlich publizierte randomisierte kontrollierte Studie keinen Benefit eines Hybridmodus („average-volume-assured pressure support“) gegenüber einer druckunterstützten Beatmung mit fixem Druckniveau [131, 132].

Die Höhe der Druckunterstützung, die Triggerempfindlichkeit, die Steilheit des Druckanstieges und das Cycling-Kriterium werden anhand des erreichten Atemzugvolumen, der paCO₂ Werte unter Beatmung und anhand des Patientenkomforts adaptiert.

Die Zufuhr von externem Sauerstoff ist bei Patienten mit einem Adipositas-Hypoventilations-Syndrom nach Korrektur der Hypoventilation durch eine Beatmung oft nicht erforderlich. Eine etwaige Sauerstofftherapie sollte anhand invasiv gemessener Blutgase indiziert und kontrolliert werden.

Wenn eine nichtinvasive Beatmung aus anatomischen Gründen nicht etabliert werden kann, kann als letzte Option auch eine invasive Beatmung über ein Tracheostoma durchgeführt werden [122].

Neuromuskuläre Erkrankungen

Einleitung

Eine Beteiligung der Atemmuskulatur bei neuromuskulären Erkrankungen (NME) tritt häufig in unterschiedlichen Stadien der Erkrankung und mit unterschiedlich raschem Fortschreiten auf. Das frühzeitige Erkennen einer Atemmuskulaturbeteiligung ist daher besonders wichtig. Die Schwäche der inspiratorischen Muskulatur bewirkt eine Verminderung der alveolären Ventilation, die Schwäche der expiratorischen Muskulatur führt zu verminderter Sekretelimination. Gemeinsam mit einer

zusätzlichen bulbären Dysfunktion kommt es konsekutiv zu einer progredienten respiratorischen Insuffizienz. Zusätzlich können bei NME obstruktive oder zentrale schlafbezogene Atemstörungen auftreten.

Neben der Behandlung der Grunderkrankung ist der Einsatz mechanischer Atemhilfen zur Verbesserung der klinischen Symptomatik, der Lebenserwartung und der Lebensqualität hilfreich.

Die Eurovent-Studie [11] zeigte, dass in Europa 35 % der langzeitbeatmeten Patienten eine NME als Grunderkrankung haben. Neben dem invasiven Zugang (24 %) hat krankheitsabhängig die NIV in den letzten Jahren eine zunehmende Bedeutung.

Krankheitsbilder

Neben Erkrankungen des Rückenmarks führen Erkrankungen der Motoneuronen, der neuromuskulären Übertragung und der Atemmuskulatur selbst zu einer respiratorischen Insuffizienz.

Neuromuskuläre Krankheitsbilder mit möglicher Atemmuskulaturbeteiligung:

Rückenmark

Multiple Sklerose, Syringomyelie, Diskopathien, spinale Muskelatrophie, hohe Querschnittlähmung, Tumor, Tetanus, epiduraler Abszess

Motorische Nerven

Amyotrophe Lateralsklerose, Critical-illness-Polyneuropathie, (Post-)Polio-myelitis, Guillain-Barré-Syndrom, Phrenikusparese

Neuromuskuläre Übertragung

Myasthenia gravis, Lambert-Eaton-Syndrom, Botulismus, medikamentös, Toxine

Muskel

Spinale Muskelatrophie, kongenitale Myopathien, metabolische Myopathien (z. B. Glykogenspeichererkrankungen), progressive Muskeldystrophien (z. B. Duchenne, Becker), Dermatomyositis, Polymyositis, Critical-illness-Myopathie, Malnutrition

Diagnostik

Neben dem klinischen Untersuchungsbefund sind Lungenfunktionsparameter, Blutgaswerte, Röntgenbefund und nächtliches Pulsoxymeter + nächtliches pcCO₂ bzw. Polygraphie erforderlich. Klinische Symptome und Befunde bei bestehender respiratorischer Insuffizienz sind im Kapitel „Einleitung“ aufgelistet.

Ein Verdacht auf Schwäche der respiratorischen Muskulatur besteht bei:

- Verminderung der Vitalkapazität in der Lungenfunktion (<50–70 % des Sollwertes bzw. <20 ml/kg KG) mit progredientem Verlauf,
- Abnahme der inspiratorischen und expiratorischen VC im Liegen gegenüber dem Stehen um >10 % [29, 82, 133, 134],
- hochstehenden und schlecht atemverschieblichen Zwerchfellen im Röntgen/Durchleuchtung.

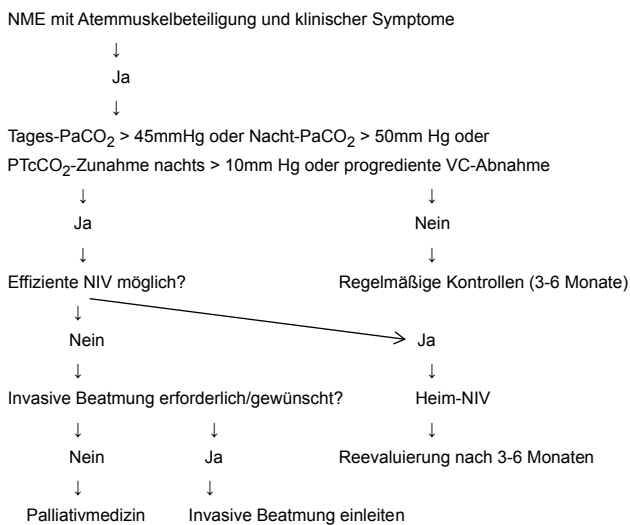


Abb. 7 Empfohlene Vorgangsweise zur Beatmung bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen und Symptomen der chronischen respiratorischen Insuffizienz

Eine transkutane Kapnographie zur Messung des PTcCO₂-Verlaufes im Schlaf lässt frühzeitig eine Atemmuskelschwäche erkennen.

Die Messung der Atemmuskelfkraft durch mitarbeitersabhängige Manöver (Verschlussdruck P 0,1; Pi max, Pe max) mittels des Atemmuskelttrainingsgeräts RespiFit® (am häufigsten verwendet), Ösophagussonde oder der Bodyplethysmographie bzw. durch mitarbeitersunabhängige Methoden (wie EMG, elektromagnetische Stimulation des N. phrenicus oder Zwerchfellsonographie) verifiziert die Schwäche der Atemmuskulatur. Eine maximale inspiratorische Atemmuskelfkraft (Pi max plateau) < 70 cm H₂O (unterer Grenzwert Männer) und < 60 cm H₂O (unterer Grenzwert Frauen) bzw. ein Verschlussdruck P 0,1 < 3 cm H₂O spricht für eine eingeschränkte Muskelkraft. Eine maximale inspiratorische Atemmuskelfkraft (Pi max peak) < 30 cm H₂O bzw. eine maximale expiratorische Atemmuskelfkraft (Pe max peak) < 40 cm H₂O lässt die Notwendigkeit einer mechanischen Atemunterstützung erwarten [135].

Beatmungsindikation

- Symptome der Hypoventilation
- UND
- Hyperkapnie am Tag (PaCO₂ > 45 mmHg) oder nachts (PaCO₂ > 50 mmHg)
- ODER
- Anstieg der transkutanen PTcCO₂-Messung nachts um > 10 mmHg

Diagnostischer Algorithmus zur Einleitung einer mechanischen Atemhilfe (Abb. 7):

Neben der nichtinvasiven Beatmung (NIV) mit Masken ist die Entscheidung zur Einleitung einer invasiven Beatmung via Tracheostoma erst nach einem ausführlichen Gespräch mit dem Patienten und den Angehörigen unter Berücksichtigung der Gesamtprognose und des Betreuungsaufwandes zu treffen [136-138].

Die Möglichkeit einer Patientenverfügung (verbindlich oder beachtlich) sollte bei rasch fortschreitender Grunderkrankung mit dem Patienten sowie seinem sozialen Umfeld besprochen werden. Entsprechende Formulare sind über die Patientenrechtschaft erhältlich.

Besonderheiten

Neben der assistierten druckgesteuerten Beatmung ist bei asynchroner Beatmung mit frustranen Triggerbemühungen des Patienten insbesondere bei fortgeschrittenem Erkrankungsstadium mit Zunahme der Atemmuskelschwäche eine kontrollierte Beatmung mit vorgegebener Beatmungsfrequenz, I:E-Verhältnis und Zielvolumen zu bevorzugen. Die volumengesteuerte Beatmung ist eine zusätzliche Option.

Der Beatmungszugang muss an das Krankheitsbild angepasst werden, bei fehlender Maskendichtheit, Intoleranz oder Ineffektivität bzw. starker Sekretproduktion ist die Tracheotomie zu überlegen. Individuell angefertigte Masken können im Einzelfall die weitere NIV ermöglichen. Eine längerfristige kontinuierliche NIV ist wegen der zunehmenden Komplikationen nicht zu empfehlen. Druckstellen im Bereich der Gesichtsmaske erfordern manchmal einen Maskenwechsel bzw. eine Beatmungspause, dies muss in der Therapieplanung berücksichtigt werden. Bei bestehender Hustenschwäche sollten Expektorationshilfen (z. B. „air stacking“, mechanischer Insufflator-Exsufflator, manuell assistiertes Husten) helfen, Sekret zu eliminieren [139].

Die Messung der Hustenkraft mit einem Peakflowmeter dient dabei der Entscheidungsfindung (Peak Cough Flow < 270 l/min = Hustenschwäche, < 160 l/min = ineffektive Hustenkraft). Die Einbindung der Atemphysiotherapie in das Behandlungskonzept hat hier einen wichtigen Stellenwert.

Zusammenfassung und Empfehlungen

Mechanische Atemhilfen können bei bestehender Atemmuskelschwäche die respiratorischen Symptome, die Lebensqualität und -erwartung verbessern [67]. Die Indikation zur Einleitung einer Beatmung richtet sich nach klinischen Parametern und Funktionsparametern [4].

Bei längerfristiger Beatmungsnotwendigkeit, Kontraindikationen zur NIV oder ungelöstem Sekretproblem ist die invasive Beatmung über ein chirurgisches Tracheostoma unter Berücksichtigung ethischer Aspekte und allfälliger Willensbekundungen des Patienten zu bevorzugen.

zugen (Sicherung des Atemweges, gefahrloser Kanülenwechsel, Erleichterung der Bronchialtoilette).

Die Betreuung beatmeter Patienten mit neuromuskulärer Schwäche ist aufwendig und benötigt ein interdisziplinäres Behandlungsteam (Pulmologen, Neurologen, Physiotherapeuten, Heimhilfsdienste, Diätassistenten und Psychologen). Bei eingeschränkter Hustenkraft und vermehrter bulbärer Symptomatik mit erhöhter Gefahr einer Aspirationspneumonie ist die Unterstützung der Expiration essenziell. Die prophylaktische Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen ohne manifeste Atemmuskulaturbeteiligung wird derzeit nicht empfohlen.

Bei der amyotrophen Lateralsklerose zeigen mehrere retrospektive Studien einen möglichen Benefit beim NIV-Einsatz bei frühen Formen der Atemmuskulaturbeteiligung (häufige und längere nächtliche O₂-Entsättigungen, Abfall der FVC < 75 %) [140–142]. Derzeit kann jedoch ein frühzeitiger Einsatz der NIV ohne Vorliegen von prospektiven kontrollierten Studien nicht empfohlen werden [143].

Eine Mangelernährung findet sich bei NME häufig und sollte vermieden werden, der Einsatz einer PEG-Sonde sollte frühzeitig besprochen werden.

Außerklinische Beatmung in der Pädiatrie

Ursachen einer chronischen Ateminsuffizienz bei Kindern und Jugendlichen:

Übermäßige Atemarbeit	Krankheitsbeispiele
Obstruktion der oberen Luftwege	Kraniofaziale Fehlbildungen Obstruktive Schlafapnoe
Chronische Lungenerkrankungen	„Chronic lung disease of infancy“, zystische Fibrose („cystic fibrosis“)
Skelettdeformitäten	Kyphoskoliose Deformation der Thoraxwand Achondroplasia
Anomalien der unteren Luftwege (u. a. assoziiert mit Gefäßkompression bei Fehlbildungen im kardiovaskulären System)	Ausgeprägte Tracheo- bzw. Bronchomalazie
<i>Schwäche der Atemmuskulatur</i>	
Neuromuskuläre Erkrankungen	Spinale Muskelatrophie Duchenne-Muskeldystrophie Andere Muskeldystrophien Myasthenia gravis (congenita) Myopathien (kongenitale, mitochondriale und Speicherkrankheiten, wie z. B. Morbus Pompe) Myotone Dystrophie Hereditäre sensomotorische Neuropathie Poliomyelitis Phrenikusparese
Hohe Rückenmarksverletzung	
<i>Störungen der Atemregulation</i>	

Übermäßige Atemarbeit	Krankheitsbeispiele
Primäre und sekundäre Hypoventilationssyndrome	Kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom („congenital central hypoventilation syndrome“) Arnold-Chiari-Malformation Prader-Willi-Syndrom Hirntumor, Blutung, Trauma

Die Einstellung auf eine außerklinische Beatmung und der Beatmungsbeginn sind von der Grunderkrankung abhängig. Bei Kindern und Jugendlichen mit neuromuskulären Erkrankungen haben mehrere rezente Studien [144–146], insbesondere auch eine randomisierte Studie (Beatmung ab einem nächtlichen PaCO₂ von 49 mmHg) eine gewisse Evidenz für einen frühzeitigen Beginn der nächtlichen Atemunterstützung erbracht [147]. In einem Expertenkonsensus aus dem Jahr 2004 [148] wurde nächtliche Hypoventilation ab einem PaCO₂ von 50 mmHg für mindestens 50% der Schlafzeit definiert. Lungenfunktionsschwellenwerte erlauben bei Schulkindern, die Indikation zu einer Polysomnographie zu stellen [149, 150]. Daneben sind Zeichen und Symptome, die mit nächtlicher Hypoventilation einhergehen können (aber nicht müssen!), wie nächtliche „Arousals“, Schwitzen, Tagesmüdigkeit, morgendliche Inappetenz und Kopfschmerzen sowie wiederholte respiratorische Infekte zu beachten. Eine Tageshyperkapnie > 45 mmHg, ein PaO₂ < 70 mmHg, eine Sauerstoffsättigung < 95% unter Raumluft sowie der Einsatz von Atemhilfsmuskulatur und paradoxe Thoraxatembewegungen sind Hinweise auf eine chronische respiratorische Insuffizienz [151, 152]. Nichtinvasive Atemunterstützung wird auch zunehmend bei Patienten mit zystischer Fibrose eingesetzt [153–155], und es mehren sich die Hinweise, dass damit nicht nur die Zeit bis zu einer Transplantation überbrückt werden, sondern auch eine Verlangsamung des Lungenfunktionsverlusts möglich sein kann [156, 157].

Invasive außerklinische Beatmung

Tracheostoma als Beatmungszugang

Die Beatmung über eine Trachealkanüle wird als eine invasive Beatmungsform der nichtinvasiven Atemunterstützung mit Masken, Mundstücken und anderen „Interfaces“ gegenübergestellt.

Die Luftröhreneröffnung wird meist als vertikaler Schnitt in Höhe des dritten bis fünften Trachealknorpels vorgenommen. Bei Säuglingen und Kleinkindern sollte ein Eingehen durch den zweiten bzw. dritten Trachealknorpel vermieden werden, weil im Falle einer durch den Trachealkanüledruck ausgeübten Schädigung des ersten Trachealknorpels auch der Ringknorpel Schaden nehmen kann.

Das Tracheostoma soll einen Kanülenwechsel gut ermöglichen, aber klein genug sein, um den „leckbe-

dingten Druckverlust“ während der Beatmung gering zu halten [158, 159].

Indikationen zur Anlage eines Tracheostomas als Beatmungszugang ergeben sich aus unterschiedlichen Gründen:

- Beatmungsbedarf nicht ausschließlich nachts, sondern auch über den Großteil des Tages (> 16 h),
- rekurrende Aspirationen bei ausgeprägter Bulbärsymptomatik (ausgeprägte Schluckprobleme),
- Sekretprobleme, die mit externer Hustenunterstützung nicht überwindbar sind,
- Notwendigkeit hoher Beatmungsdrücke,
- unter Maskenbeatmung nicht behebbare obere Luftwegsobstruktion,
- fehlende Kooperation,
- kein passendes „Interface“,
- hohes Risiko für eine Mittelgesichtsdeformierung unter Maskenbeatmung bei Säuglingen und Kleinkindern.

Tracheostomamanagement

Kanülenauswahl

Beim Kind sind sämtliche Distanzen und Durchmesser absolut gesehen geringer als beim Erwachsenen. Dies erfordert eine exakte Auswahl der Trachealkanüle, weil nichtoptimale Kanülen rasch zu Problemen und Irritationen im kindlichen Luftweg führen oder die Funktionalität beeinflussen können.

Prinzipiell werden Kanülen aus thermoplastischem Kunststoff verwendet, die sich im Gegensatz zu Silberkanülen gut den Bewegungen von Kopf und Hals anpassen. Sekret inkrustiert an diesem Material weniger leicht, womit das Risiko einer Kanülenobstruktion relativ gering ist. Thermosensitive Polyvinylchlorid (PVC)-Kanülen (z. B. Shiley[®], Portex[®]) werden bei Körpertemperatur weicher, sind aber trotzdem etwas steifer als Silikonkanülen (z. B. Bivona[®]); Letztere sind unabhängig von der Körpertemperatur weicher und biegsamer als PVC-Kanülen. Erstere sind Einmalprodukte, Letztere können aufbereitet und mehrfach verwendet werden.

Der *Kanüledurchmesser* muss so gewählt werden, dass einerseits gute Beatmbarkeit und Bronchialtoilette gewährleistet sind (ausreichend großer Innendurchmesser), andererseits aber auch keine Irritation der anliegenden Schleimhaut eintritt (Außendurchmesser: loser Sitz ohne Schleimhautdruck!). Nach Möglichkeit wird eine translaryngeale Luftströmung angestrebt, um die neuromuskuläre Funktion der Stimmritze (Schutz vor Aspiration) zu optimieren und Phonation zu ermöglichen. In der Regel wird dies bei einem Außendurchmesser der Kanüle von nicht mehr als zwei Drittel des Trachealdurchmessers erreicht.

Die *Kanülenlänge* soll so gewählt werden, dass das Kanülenende zumindest 2 cm unterhalb der Tracheostomaöffnung zu liegen kommt, aber nicht näher als 1–2 cm an die Bifurkation heranreicht. Andernfalls besteht die

Gefahr, dass bei extremen Kopfbewegungen ein Hineingleiten der Kanüle in einen Hauptbronchus erfolgt bzw. durch unsachgemäßes Absaugen verursachtes Granulationsgewebe bis an die Bifurkation heranreicht. Generell sind im ersten Lebensjahr neonatale und danach pädiatrische Größen passend. Der *Krümmungsradius* der Kanüle sollte so gewählt werden, dass der vertikale Schenkel der Kanüle axial in der Trachea steht und zur umgebenden Schleimhaut ausreichend Abstand besteht. Wenn der horizontale Kanülenschenkel, der dem Abstand zwischen Hautoberfläche und Luftröhre entspricht, zu kurz ist, streckt sich die Kanüle in ihrer Krümmung, und es kann dadurch zu Schleimhautirritationen an der Trachealhinterwand mit Granulationsgewebsbildung kommen. Ist der horizontale Kanülenschenkel zu lang, kommt die Kanüle langstreckig mit der Trachealhinterwand in Kontakt, wird nach vorne geknickt und kann dort eine Granulationsgewebsentwicklung verursachen. Zusätzlich drückt sie den *Paries membranaceus* gegen den Ösophagus, was zu Schluckunlust und Essensverweigerung führen kann. Die Endöffnung der Kanüle ist im Normalfall plan und abgerundet, an abgeschrägten Öffnungen kann sich die Schleimhaut beim Husten und bei Vorliegen einer Tracheomalazie anlegen und damit das Lumen verschließen. In besonderen Fällen, wie z. B. zur Ventilation eines direkt aus der Trachea abgehenden Oberlappenbronchus (i. e. Trachealbronchus), kann eine seitlich abgeschrägte Kanülenöffnung notwendig werden. Spezielle anatomische Verhältnisse, ein kurzer Hals, schlechte Kopfkontrolle oder beispielsweise eine Tracheomalazie erfordern manchmal Spezialkanülen. Kunststoffkanülen sind mit einem passenden 15-mm-Ansatzkonnektor zum Bebeutel mit einem Beatmungsbeutel bzw. zum Anschluss an ein Beatmungsgerät ausgestattet, Metallkanülen benötigen dafür einen Adapter.

Der Einsatz von mit einer *Schaftmanschette (Cuff)* versehenen Kanülen ist in der Pädiatrie begrenzt. Patienten mit ständiger Aspiration, hohem Beatmungsdruckbedarf oder nächtlich deutlichem Leck benötigen eine Füllung des Cuffs. Es gibt unterschiedliche Systeme wie „high-volume, low-pressure cuffs“ oder „tight-to-shaft cuffs“ („low-volume, high pressure“), die mit Luft oder Flüssigkeit zu füllen sind, und sehr selten verwendete „foam-cuffs“, bei denen sich Schaum atemzyklussynchron dem Luftweg anpasst. Semipermeable Cuffs gleichen ihren Druck selbstständig dem Trachealdruck an. Grundsätzlich sollten „high-volume, low-pressure cuffs“ bevorzugt werden, um druckbedingte Schleimhautläsionen zu vermeiden. Der „tight-to-shaft cuff“ verschwindet im nicht gefüllten Zustand in einer Rille des Schafts. Dadurch ist der zusätzliche Strömungswiderstand, der selbst durch einen nicht gefüllten Cuff entsteht, auf ein Mindestmaß reduziert, was gerade bei dem geringeren Trachealdurchmesser pädiatrischer Patienten von Bedeutung ist. Daher eignet sich dieser Cuff für nächtlich mittels Cuff zu beatmende Patienten, die tagsüber ausreichend Platz neben der Kanüle haben, um phonieren zu können. Es hat sich bewährt, mit dem geringstmöglichen Füllungsstatus eines Cuffs, der eine adäquate

Beatmung ermöglicht, auszukommen und regelmäßige Schleimhautinspektionen auch gerade um die Gegend der Schaftmanschette vorzunehmen (dies kann endoskopisch bei leicht angehobener entcuffter Kanüle rasch durchgeführt werden).

Lochkanülen kommen in der Regel bei spontan atmenden Patienten zum Einsatz, die in Kombination mit einem *Sprechventil* (welches Einatmung, aber nicht Ausatmung über das Tracheostoma erlaubt) ein Umleiten der Expiration über den Kehlkopf und damit Phonation ermöglichen. Außerdem kann dabei auch das Abhusten über den Kehlkopf ermöglicht werden. Die Löcher werden als Seitlöcher zu beiden Seiten der Kanüle in abgerundeter glatter Form angelegt. Ein Loch (wie meist bei käuflichen Kanülen) im Kanülenkniebereich, also in Richtung der Verlängerung der orthograden Ausatemungsströmung, hat sich nicht bewährt, weil häufig durch die Bewegungen der Kanüle entstehendes, von der Trachealvorderwand am oberen Stomarand wachsendes Granulationsgewebe dieses Loch im Kanülenkniebereich obstruiert. Außerdem wird die Sekretentfernung aus der Trachealkanüle erschwert, weil es beim Absaugen zu einem Abgleiten durch das Kanülenloch kommen und dadurch die dahinter liegende Schleimhaut verletzt werden kann. Ein weiterer Vorteil der Lochkanülen-Ventil-Kombination des spontan atmenden Patienten ist die Reduktion des Atelektaserisikos durch Ausatmung gegen eine teilgeschlossene Glottis (insbesondere während obstruktiver Lungenerkrankungen). Tracheotomierte pädiatrische Patienten mit mehrstündigen Phasen von Spontanatmung tagsüber können bei ausreichend Platz um die ungelochte Kanüle ebenso die Vorteile eines Sprechventils nützen. Die Kleinheit der anatomischen Verhältnisse lässt diese Kombination bei Neugeborenen meist noch nicht zu, Gewichtszunahme und Wachstum ermöglichen aber meist bald die Verwendung solcher Systeme. Doppellumenkanülen kommen in der Pädiatrie aufgrund des geringeren Trachealdurchmessers nur selten zum Einsatz.

Halteplatte und Ansatz von Kanülen müssen so gewählt sein, dass auch bei großem Bewegungsdrang und -umfang des Kindes diese Bewegungen nicht auf die Trachea übertragen werden. Bei kleinen Kindern können gelegentlich Kanülen mit vom Hals hochstehendem Ansatz erforderlich sein, um eine Obstruktion der Kanüle durch Halsweichteile oder Kleidung zu verhindern; allerdings führt dies zu einer Erhöhung des Totraums.

Befestigung und Halteband

Die Befestigung soll eine akzidentelle Dekanülierung verhindern; daher sind Systeme mit Haken, Maschen oder Klettverschlüssen bei Kindern nicht ideal, werden aber in besonderen Fällen durchaus verwendet. Allerdings soll eine Veränderung der Halsstärke beim Lachen, Weinen, Schreien etc. ohne Einengung möglich sein. Dabei haben sich Baumwollbänder, die durch ein weiches Schlauchstück aus Silikon geführt sind und mit Doppelknöpfen an beiden Seiten der Halteplatte

befestigt werden, bewährt. Diese Schlauchführung ist sinnvoll, weil Baumwollbänder, wenn sie nass werden, zu schrumpfen beginnen und somit den Hals einschnüren und Hautirritationen oder gar Behinderungen des venösen Rückflusses verursachen können. Ein sicherer Halt ist gewährt, wenn bei nach vorne geneigtem Kopf im Nacken gerade noch ein Finger durch das Halteband geschoben werden kann. Beim Bandwechsel wird das neue Band über das alte gebunden und dann erst das alte Band entfernt. Beatmungsschläuche, Sprechventile oder Filter müssen so fixiert sein, dass kein Zug auf die Kanüle ausgeübt und auch ein akzidentelles Verlieren des Aufsatzes verhindert wird.

Trachealkanülenwechsel

Der Zeitpunkt des Kanülenwechsels ist von der Kanülenart und der Infektions- bzw. Sekretsituation des Patienten abhängig. An heutigen Kunststoffkanülen haftet Sekret kaum; sie können 4 bis 6 Wochen belassen werden, wenn nicht dickeres und vermehrtes Sekret häufigere Wechsel erfordert. Der allererste Kanülenwechsel nach Anlegen eines Tracheostomas erfolgt in der Regel nach 1 Woche. Wiederverwendbare Kanülen müssen auf Schäden und Biegsamkeit hin untersucht werden (nach Sterilisation bzw. Desinfektion). Bei engeren Tracheostomata kann die Verwendung eines zurechtgeschnittenen Absaugkatheters als Leitstruktur den Kanülenwechsel erleichtern; im Übrigen sind Kunststoffkanülen mit einem Führungsstift zum leichteren Einführen ausgestattet.

Stomapflege

Die Haut um das Stoma soll trocken sein, weil sich sonst unter der Halteplatte Dermatosen entwickeln können. Darum empfiehlt sich das Unterlegen der Halteplatte mit einer saugfähigen *Schlitzkompress*. Sie wird bei Säuglingen eher von oben nach unten eingelegt, wodurch einerseits ein Aspirationsschutz bei starkem Speicheln und Nahrungsspucken gegeben ist, und andererseits die Kanüle bei kurzem Babyhals gegen das Kinn abgepolstert wird. Verkrustetes Sekret kann mit Kochsalz unter Verwendung von Baumwollstäbchen entfernt werden, manchmal sind kurzfristig Salben oder Cremes zur Behandlung von Pilz- oder Bakterieninfektionen um das Stoma anzuwenden. Mäßiges Granulationsgewebe am Stomarand, das den optimalen Sitz der Kanüle behindert, kann vorsichtig unter Verwendung von angefeuchteten Silbernitratstiften verschorft werden.

Sekretmanagement

Tracheotomierte Patienten, deren mukoziliäre Reinigung naturgemäß behindert ist, müssen nach Bedarf periodisch abgesaugt werden. Kinder sind aufgrund der geringeren Durchmesser der Luftwege und damit auch der Trachealkanüle besonders gefährdet, durch eine Sekretobstruktion beeinträchtigt zu werden. Die Häufigkeit des Absaugens ergibt sich aus der Sekretmenge

und -viskosität sowie der Abhustfähigkeit des Kindes. Pflegepersonen werden darin geschult, Sekretansammlungen im Respirationstrakt des Kindes akustisch und palpatorisch feststellen und lokalisieren zu können. Die Möglichkeit abzusaugen muss zu jedem Zeitpunkt gegeben sein. Eine zeitlich fixierte Absaugroutine ist zu vermeiden, bei Patienten ohne bzw. mit wenig Sekret ist zumindest eine zweimal tägliche Bronchialtoilette (morgens und abends) zur Sicherung der Kanüledurchgängigkeit durchzuführen. Zu seichtes Absaugen beinhaltet die Gefahr einer Kanülenobstruktion. Besonderes Augenmerk in der Schulung wird auf das Vermeiden zu tiefen Absaugens gelegt, um Schleimhautverletzungen und nachfolgende Narbengewebsbildungen zu verhindern. Die technische Ausstattung für das Absaugen besteht aus *mindestens zwei Absauggeräten*, einem *elektrisch betriebenen Hauptgerät* (bzw. elektrisch und mit Akku) und einem *mechanisch betriebenen Reservegerät* für den Fall von Strom- bzw. Batterieausfall am Hauptgerät. Rascher Sogaufbau, Manometer zum Ablesen des Sogs, Reduzierventil mit der Möglichkeit des Einstellens des Sogs, ausreichend groß dimensioniertes, bruchsicheres Sauggefäß, Auslaufsicherung gegen überlaufendes Sekret, knicksicheres biegsames Schlauchsystem und ein Zwischenstück mit Fingertip zum Unterbrechen des Sogs sind einige der wichtigsten Minimalforderungen an ein Hauptgerät. Das Reservegerät muss wie das Hauptgerät einfach bedienbar sein und rasch Sog aufbauen. Zusätzlich muss es wartungsfrei sein (Fuß- bzw. Handpumpmechanismus).

Absaugsonden sind *sterile Einmalsonden*, daher hängt der Bedarf an Absaugsonden ausschließlich von der Häufigkeit der Absaugnotwendigkeit des Kindes ab. Sie haben eine schleimhautschonende Oberfläche, ein abgerundetes Endloch und mehrere Seitlöcher am Sondenende. Sie sollten längenmarkiert sein. Am oberen Ende der Absaugsonden soll ein Zwischenstück mit Fingertip zum Unterbrechen des Sogs vorhanden sein. Die Länge der Eindringtiefe bis zur Kanülen Spitze wird zuvor an der Sonde festgelegt, was ein rasches, aber eben nicht zu tiefes Absaugen unter Sog, um nicht Sekret in tiefere Atemwege zu befördern, ermöglicht. In besonderen Situationen kann ein tieferes Absaugen zur Lösung von Sekret an der Kanülen Spitze erforderlich sein. Absaugsonden unterschiedlicher Dicke sind sinnvoll und werden je nach Kanüleninnendurchmesser und Sekretkonsistenz verwendet. Beim Zurückziehen während des Absaugvorgangs aus der Kanüle wird die Sonde zwischen den Fingern gedreht, um möglichst viel an der Kanülenwand anliegendes Sekret mitzunehmen. Nach Absaugvorgängen wird maschinell oder manuell mit einem *Beatmungsbeutel und PEEP-Ventil* wiederbelüftet, um die durch das Absaugen reduzierte funktionelle Residualkapazität wiederzugewinnen und somit die Entstehung von Atelektasen zu verhindern.

Befeuchtung und Schlauchsysteme

Die Atemgaskonditionierung ist bei tracheotomierten Patienten durch den Ausfall der natürlichen Anwärmung und Anfeuchtung über den oberen Luftweg essenziell. Beatmete Patienten werden in der Regel mit *aktiven Befeuchtungssystemen*, das sind Heizungen, die über Verdampfen die Luft mit Wasser anreichern, versorgt. *Beheizbare Beatmungsschläuche* (idealerweise mit dem Heizdraht in der Wand des Schlauchsystems) halten Wärmeverlust und Kondenswasserbildung gering. Kindgerechte mechanische Details (Drehbarkeit in verschiedene Richtungen, geringes Gewicht, ausreichende Länge, um Mobilität des Patienten zu erlauben; Ansätze, die Hebelwirkungen möglichst vermeiden) sind wichtige Forderungen. Schlauchsystemwechsel erfolgen wöchentlich bis 14-tägig in Abhängigkeit von der Gesamtbeatmungszeit pro Tag. *Passive Befeuchtungssysteme (künstliche Nasen)*, bei denen Wärme und Feuchte der Expirationsluft gesammelt und der Inspirationsluft wieder zugeführt werden – sog. Wärme- und Feuchtigkeitsaustauscher („heat and moisture exchanger“, HME) – erhöhen Resistance und Totraum und müssen regelmäßig von Sekret gereinigt werden. Sie werden bevorzugt während Spontanatmungsphasen verwendet; eine Kombination mit Sprechventilen ist zwar möglich, aber nur bedingt sinnvoll, weil Sprechventile die Ausatmung Richtung Kehlkopf dirigieren und damit eine Wiederbefeuchtung über den HME-Filter nicht funktioniert. Manche künstliche Nasen sind mit speziellen hygroskopischen Materialien wie auch Lithium beschichtet, was bei kleineren Kindern auch toxikologisch von Relevanz sein kann. Weitere Details zu Ventil und Filter s. Kapitel „Atemphysiotherapie bei invasiver und nichtinvasiver Beatmung in der Pädiatrie“.

Ein- bis zweimal jährliche endoskopische Kontrollen der Kanülenlage und Schleimhautverhältnisse sind sinnvoll, um frühzeitig Komplikationen erkennen zu können (Untersuchung meist über das Tracheostoma bzw. die Kanüle, bei speziellen Fragestellungen auch transnasal).

Die tracheostomabezogene Mortalität beträgt 0,5–3% (in der Mehrzahl durch akzidentelle Dekanülierung oder als Folge einer Kanülenobstruktion). Dies verweist auf die besondere Wichtigkeit, Beatmungsschläuche möglichst sicher und ohne Zug auf die Trachealkanüle zu fixieren, sowie auf die Bedeutung der Schulung von Pflegepersonen im Sekretmanagement und im Reagieren auf Notfallsituationen. Von Kanülenobstruktionen sind Frühgeborene und Säuglinge eher betroffen als ältere Kinder (kleinerer Kanüledurchmesser!). Schleimhautirritationen durch das Kanülenende bzw. falsche Absaugtechnik können akut Blutungen verursachen und selten durch Arrosion der Trachealvorderwand und Gefäßkontakt ernsthafte Blutungskomplikationen zur Folge haben. Eine Läsion im Bereich der posterioren Trachealwand kann zu einer Tracheoösophagealfistel führen.

Bezüglich weiterer wichtiger Details der pädiatrischen Tracheostomapflege verweisen wir auf relevante Literatur [158, 160].

Nichtinvasive außerklinische Beatmung

Unter nichtinvasiver außerklinischer Beatmung wird eine Beatmung über ein sog. „Interface“ (meist eine Maske), das Nase oder Mund bzw. dem Gesicht des Patienten angepasst wird, verstanden. Die Entscheidung für eine nichtinvasive außerklinische Beatmung wird bevorzugt dann getroffen, wenn eine vorwiegend nächtliche Atemunterstützung notwendig und eine gewisse Autonomie der Spontanatmung gewährleistet ist [151].

Vorteile einer nicht invasiven außerklinischen Beatmung:

- relativ einfache Anwendbarkeit,
- Anfeuchtung und Anwärmung der Atemluft über den oberen Luftweg,
- Wegfall der Tracheostoma-assoziierten Gefahren und Komplikationsmöglichkeiten.

Nachteile einer nichtinvasiven außerklinischen Beatmung:

- Risiko einer Mittelgesichtshypoplasie,
- druckbedingte Hautdefekte, Magenblähung,
- Gesichtsfeldeinschränkung (Säuglinge!),
- Notwendigkeit der Überwindung des oberen Luftwegswiderstands,
- leckbedingte Sekundärprobleme (Augenirritation, trockener Mund).

Kunststoffmasken mit Gel- oder Luftkissen, Nasenoliven bzw. -kanülen, spezielle Mundmasken und auch Mundstücke stehen zur Verfügung. Die Möglichkeiten, auch für jüngere PatientInnen passende industriell gefertigte „Interfaces“ zu finden, sind trotz Verbesserungen in den letzten Jahren noch eingeschränkt. Für die Haltevorrichtung sind eine möglichst gute Anpassung an die kindliche Kopfform und eine leichte Bedienbarkeit (wenn möglich vom Kind selbst zu öffnen und zu schließen) wichtig. *Nasenmasken* sind bei Kindern die bevorzugte Interface-Wahl, weil sie weniger Klaustrophobie verursachen als größere Masken und Sprechen, Abfließen von Sekret über den Mund, die Verwendung eines Schnullers sowie Flüssigkeits- bzw. Nahrungszufuhr gestatten. Druckbedingte Hautprobleme (meist am Nasenrücken) oder anatomische Besonderheiten können die Verwendung von *Kunststoffmasken (Silikon)*, die mittels eines Gesichtsabdrucks *individuell angeformt* werden, notwendig machen. Kleine Auflageflächen und ein geringer Totraum sind weitere Vorteile dieser angepassten (Nasen-)Masken.

Anforderungen an ein Beatmungsgerät

Beatmungsgeräte für pädiatrische PatientInnen sollten zur Gewährleistung einer assistierten Atemunterstützung einen *sensiblen (Fluss-)Trigger* besitzen und dem in der Regel wechselnden Beatmungsbedarf gut anpassbar

sein (kleine Atemwege, wachsendes Kind, unregelmäßige Atemfrequenz und Atemtiefe; kleinere Atemzugsvolumina, hohe Atemfrequenzen, elastischer Thorax des Säuglings bei kleiner funktioneller Residualkapazität u. v. m.). Geräte mit Druckvorgabe sind besser geeignet, Leckverluste zu kompensieren. Sichere Alarmgrenzeinstellung und gut beheizbare Schlauchsysteme sind zu fordern [7].

Anforderungen an das Monitoring

Für außerklinisch beatmete Kinder muss ein *Pulsoxymeter* zur Verfügung stehen [151, 158, 160]. Dieses ermöglicht ein rasches Erkennen von Komplikationen bei tracheotomierten Kindern und hilflosen PatientInnen, die über ein „Interface“ beatmet werden. Geeignete Klebesensoren und Artefakt-reduzierte Technologie ermöglichen die Vermeidung von ungenauen Messungen und häufigen Fehlalarmen. Einfache Handhabung, ein Alarmgrenzenmemory und Batterieversorgung bei mobilen Patienten sind sinnvoll [7]. Die Pulsoxymetrie dient auch zum Monitoring beim Einsatz von Hustenhilfen bei neuromuskulär kranken Kindern [161].

Eine *Kapnometrie bzw. -graphie*, also endexpiratorische CO₂-Messung bzw. -Aufzeichnung, oder eine *transkutane CO₂-Partialdruckmessung* können bei Kindern mit kongenitalem zentralem Hypoventilationssyndrom notwendig sein. Die fehlende Antwort auf CO₂-Anstiege im Schlaf, manchmal auch im Wachzustand, sowie die inadäquate Steigerung der Atemtiefe oder -frequenz im Rahmen respiratorischer Infekte erschweren eine optimale Einstellung der Beatmung, die über CO₂-Werte exakter durchführbar ist [162, 163].

Absauggeräte

Zur Ausstattung tracheotomierter PatientInnen gehören *mindestens zwei Absauggeräte*, ein *elektrisch betriebenes Hauptgerät* (bzw. elektrisch und mit Akku) und ein *mechanisch betriebenes Reservegerät* [7]. PatientInnen mit neuromuskulären Erkrankungen und deutlicher Hustenschwäche profitieren insbesondere während respiratorischer Infekte mit deutlichem Sekretproblem sehr von der Anwendung manueller oder maschineller Hustenhilfen wie dem „cough assist“ [164, 165]. Damit können PatientInnen mit Sekretproblemen oft weiter nichtinvasiv beatmet werden. Ein Hustenstoß unter 160 l/min ist ein starker Prädiktor für das Auftreten von stationär behandlungsbedürftigen Pneumonien [161]. Kinder mit gehäuften Infektionen der unteren Atemwege und reduziertem Hustenstoß sollten, auch unabhängig von der Indikation zu einer Beatmung, eine Technik des maschinell assistierten Hustens erlernen und das entsprechende Hilfsmittel verordnet bekommen [148].

Psychosoziale, ethische und rechtliche Aspekte

Die Belastung für Familien außerklinisch beatmeter PatientInnen, besonders bei einer Beatmungsdauer von 24 h/Tag, ist groß. Unterstützungen durch von der Gesellschaft finanzierte speziell geschulte Pflegekräfte und Begleitmaßnahmen wie Familienentlastung sind nicht einheitlich zufriedenstellend geregelt. Zwar ist heute unbestritten, dass die häusliche Unterbringung die Lebensqualität der betroffenen PatientInnen verbessert und die Gesundheitskosten insgesamt reduziert, aber die psychosoziale Situation der BetreuerInnen bleibt schwierig, und Maßnahmen zu deren Entlastung sind oft unzureichend. Weitere Verbesserungen der sozialrechtlichen Absicherung von Pflegepersonen sind anzustreben. Besondere Beachtung benötigen auch die Geschwister eines langzeitbeatmeten Kindes. Selbstwertprobleme, Verhaltensauffälligkeiten oder soziale Ausgrenzung können diesen zu schaffen machen [7, 166].

Atemphysiotherapie bei invasiv und nichtinvasiv beatmeten Erwachsenen

Die Grundlage des atemphysiotherapeutischen Vorgehens bei invasiv und nichtinvasiv beatmeten Patienten ist die prozessorientierte Evaluierung der atemmechanischen, muskuloskeletalen und kognitiven Fähigkeiten des Patienten sowie Definition von therapeutischen Zielsetzungen. Zur Identifikation des Hauptproblems dienen Assessments, welche die Basis jeder atemphysiotherapeutischen Behandlung sein sollten.

Atemphysiotherapeutische Assessments bei beatmeten Patienten

Das atemphysiotherapeutische Assessment hat die Zielsetzung, die Kapazität der Atemmuskelpumpe und das maximal erreichbare inspiratorische Atemzugsvolumen zu bestimmen. Folgende Punkte werden mithilfe des Assessments ermittelt:

- Indikationsstellung für Beatmung und deren Invasivität als Ergänzung zur ärztlichen Diagnostik,
- Risikobestimmung für Minderbelüftung/Atelektasenbildung,
- Neigung zur Sekretretention/Mukostase,
- Limitationen der Atemmuskelpumpe im Rahmen der Trainingstherapie,
- Indikationsstellung für ein Atemmuskeltraining.

Basisassessment Normwerte:

- Forciertes Einatemmanöver (maximale forcierte Inspiration nach vollständiger Expiration): Vitalkapazität ≥ 12 ml/kg Körpergewicht [167],
- Hustenflussmessung (Peak Cough Flow/PCF): ≥ 270 l/min [168],

- maximal expiratorischer Druck ($P_{e\ max}$, unterer Normwert bis 70 Jahre):
 - Männer = $117 - (0,83 \times \text{Alter in Jahren})$, Frauen = $95 - (0,57 \times \text{Alter})$ cm H₂O [169, 170],
- maximal inspiratorischer Druck ($P_{i\ max}$, unterer Normwert bis 70 Jahre):
 - Männer = $62 - (0,15 \times \text{Alter})$, Frauen = $62 - (0,50 \times \text{Alter})$ cm H₂O [169, 170].

Anmerkung. Der maximale inspiratorische Druck ist nur für die Evaluierung der Indikation für ein Atemmuskeltraining relevant. Dieses ist dann durchzuführen, sobald eine klinisch relevante Abweichung der Normwerte feststellbar ist. Das Training der Atemmuskulatur ökonomisiert den Sauerstoffverbrauch der Atemmuskulatur und optimiert die Leistungsfähigkeit zur Prävention von Hyperkapnie und respiratorischer Insuffizienz [171]. Die Intensität und Dauer des Atemmuskeltrainings sowie die Gerätewahl sind an die Pathophysiologie der Erkrankung und die kognitiven Fähigkeiten des/der Patienten/Patientin anzupassen [172-174].

Erweitertes Assessment:

1. Anstieg des $paCO_2$:

Im Spitalssetting, vor der Entlassung in den extramuralen Bereich ist die Notwendigkeit der Beatmungunterstützung beim Kraft- und Ausdauertraining der Skelettmuskulatur abzuklären ($paCO_2$ -Anstieg ≥ 10 mmHg vom Ausgangswert) [167] und im Bedarfsfall zu supplementieren.

2. Evaluierung der Schluckfunktion:

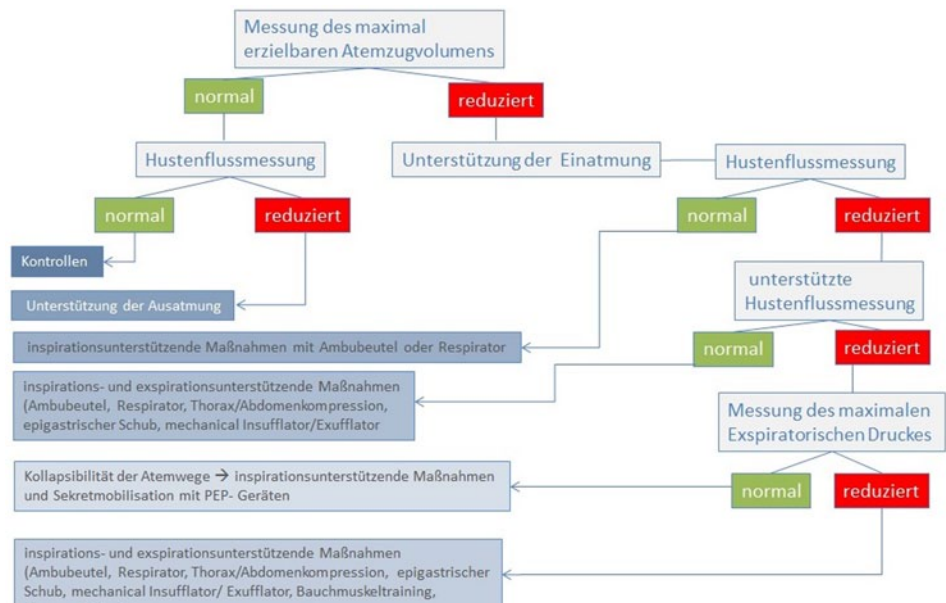
Bei aspirationsgefährdeten invasiv beatmeten Patienten/innen sollte die Schluckkompetenz evaluiert werden. Im Falle einer Aspirationsneigung muss zusätzlich zur Basis-sekretfördernden Therapie eine Technik zur Evakuierung von supraglottischer Sekretretention geschult werden. Ein expiratorisches Atemmuskelauftraining kann die Elevation des Kehlkopfes hierbei positiv unterstützen [175, 176]. Der Patient ist über die Möglichkeiten eines logopädischen Trainings zur Verbesserung der Schluckfunktion in Kenntnis zu setzen.

3. Sekretevaluierung:

Das regelmäßige Protokollieren des Sekretstatus (Menge, Farbe und Konsistenz) sollte bei allen Patienten obligatorisch durchgeführt werden.

Anhand der ermittelten Daten aus Basisassessment und erweitertem Assessment leiten sich die atemphysiotherapeutischen Interventionen sowie die Durchführung trainingstherapeutischer Interventionen ab. Der in der Abbildung 8 gezeigte Algorithmus veranschaulicht die anzuwendenden Maßnahmen zur Sekretförderung bei invasiv und nicht invasiv beatmeten Patienten anhand

Abb. 8 Therapeutische Intervention anhand von Messergebnissen aus dem Basisassessment



der ermittelten Messwerte. Die Häufigkeit der Durchführung orientiert sich am jeweiligen Sekretstatus des Patienten.

Spezielle Therapie bei ausgewählten Krankheitsbildern

Die atemphysiotherapeutischen Maßnahmen orientieren sich nicht nur an den Ergebnissen des Assessments, sondern auch am Krankheitsbild des beatmeten Patienten. Zusätzlich zur spezifischen Atemphysiotherapie könnten manuelle physiotherapeutische Techniken und trainingstherapeutische Maßnahmen die mukoziliäre Clearance und letztlich die Reinigung der Lunge verbessern. Zusammenfassend werden sinnvolle therapeutischen Maßnahmen bei ausgewählten Krankheitsbildern dargestellt.

Anmerkung. Querverweis Beatmungszugang: Trachealkanüle/NIV-Maske sollten therapeutische Maßnahmen ermöglichen. Dieses ist bei der Verordnung des Beatmungsdevices zu berücksichtigen. Wird die NIV-Beatmung auch während trainingstherapeutischen Interventionen eingesetzt, ist eine nötige Adaptierung der Beatmungseinstellung an die Trainingssituation durchzuführen. Eine Evaluierung dieser Einstellungen in regelmäßigen Abständen ist empfehlenswert.

Thorakal-restriktive Lungenerkrankungen

Kyphoskoliose

Additiv zu sekretfördernden Maßnahmen liegt der Therapieschwerpunkt auf der Erhaltung und Verbesserung der Thoraxmobilität. Dies kann durch diverse manualtherapeutische Techniken durch ein aktives Übungsprogramm erzielt werden [177, 178]. Dies ist v. a. bei juvenilen Patienten sowie Patienten im jungen Erwach-

senalter zu forcieren, weil dies nachweislich zu einer Erhöhung der Vitalkapazität führt [179]. Die Augmentation einer nichtinvasiven Beatmung durch eine High-level-Beatmung („pressure-support“ ≥ 20 mbar) während der Trainingstherapie zeigt eine Verbesserung des Dyspnoeempfindens bei gesteigerter Trainingszeit und -intensität [180]. Die Effektivität eines Atemmuskeltrainings bei Kyphoskoliose ist nur lückenhaft durch Case-Reports dokumentiert [181].

Neurologische/neuromuskuläre Erkrankungen

Bei beatmungspflichtigen neurologischen Patienten stellen die Reduktion der in- und expiratorischen Atemmuskularkraft sowie die eingeschränkte Mobilität ein ernst zu nehmendes Problem dar. Ein gestörtes Ventilations-Perfusions-Verhältnis, ein vermindertes Atemzugvolumen sowie ein zu geringer Hustenfluss (Abb. 8) führen zu Sekretretention mit Atelektasenbildung und erhöhen das Pneumonierisiko [182]. Daher stellen Methoden zur Erhöhung des Atemzugvolumens und Steigerung des Expirations-/Hustenflusses einen unverzichtbaren Bestandteil einer täglich durchzuführenden Therapie dar. Um eine effektive Anwendung zu gewährleisten, muss die angewandte Technik an die Problematik der Patienten und Ressourcen der Betreuungspersonen angepasst und nachhaltig geschult werden [183]. Ein forciertes Bauchmuskeltraining optimiert die Atemmechanik [179] und verbessert die Hustenkraft. Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen profitieren grundsätzlich von einem rehabilitativen Training in Kombination mit einem Atemmuskeltraining. Hierbei ist allerdings zu berücksichtigen, dass die Trainingsintensität an die rasche Ermüdbarkeit der Patienten zu adaptieren ist [172, 180]. Für Patienten mit amyotropher Lateralsklerose zeigt ein Atemmuskeltraining keinen Benefit [183]. Ob eine Trainingstherapie effektiv ist, ist unklar [184]. Wird eine Trainingstherapie durchgeführt, ist eine

Hyperkapnie jedenfalls zu vermeiden, weil dies zu einer zusätzlichen Dekonditionierung des Motoneurons führt [185].

Chronisch obstruktive Lungenerkrankung

Aufgrund der deutlich herabgesetzten mukoziliären Clearance bei beatmungspflichtigen COPD-Patienten ist eine konsequente tägliche sekretfördernde Technik zur Vermeidung von Infektexazerbationen durchzuführen. Eine hierfür adäquate Technik ist in Abhängigkeit der vorliegenden Instabilität der Atemwege zu wählen [186].

Grundsätzlich profitieren alle COPD-Patienten von einem rehabilitativen Training. Mit zunehmender Krankheitsprogression (COPD-GOLD-Stadium III-IV bzw. C/D) führt der Einsatz der nichtinvasiven Beatmung während des Trainings zu einer deutlichen Leistungssteigerung bedingt durch eine verzögert einsetzende Fatigue [187, 188]. Dadurch werden höhere Trainingsumfänge von den Patienten toleriert. Ein Atemmuskeltraining sollte bei $MIP \leq 60$ cm H₂O additiv zum muskuloskeletalen Training etabliert werden. Ein Krafttraining der Atemmuskulatur ist einem Ausdauertraining überlegen und sollte bevorzugt angewandt werden [189].

Atemphysiotherapie bei invasiver und nichtinvasiver Beatmung in der Pädiatrie

Viele Methoden und Techniken der Atemphysiotherapie (APT) kommen beim Erwachsenen und beim Kind gleichermaßen zur Anwendung. Im Folgenden werden daher besonders jene atemphysiotherapeutischen Aspekte dargestellt, die für die Pädiatrie relevant sind und sich von der Atemphysiotherapie beim Erwachsenen unterscheiden [188].

Atemphysiotherapie bei invasiver Beatmung

Die Atemphysiotherapie beim invasiv beatmeten Kind hat mehrere Aufgabenbereiche:

1. *Kanülenmanagement und Schulung* [158, 160, 191–193] der Betreuungspersonen sind Aufgaben für die Atemphysiotherapie. Bei Beatmung über ein Tracheostoma sind die Wahl der Trachealkanüle und deren Fixation wesentliche Faktoren, um den besonderen Ansprüchen eines beatmeten Kindes hinsichtlich Wachstum, Entwicklung und Mobilität optimal gerecht zu werden (Details s. Kapitel „Außerklinische Beatmung in der Pädiatrie“).
2. *Aerosoltherapie* [7, 194–195], d. h. die Verabreichung von Medikamenten per inhalationem zählt ebenfalls zu den Aufgaben der pädiatrischen Atemphysiotherapie. Beim tracheotomierten Kind hat sich die Verwendung eines Dosieraerosols mit Vorschaltkammer über die

Trachealkanüle bewährt. Dazu sollen Kanüle und Luftweg zuerst von zentral liegendem Sekret befreit werden, danach wird das Aerosol mit einem Beatmungsbeutel durch eine Vorschaltkammer, die direkt auf die Kanüle aufgesetzt ist, im Luftweg verteilt. Flüssiginhalationen können mit unterschiedlichen Verneblersystemen, die in den Inspirationsschenkel der Beatmung geschaltet sind, verabreicht werden. Wenn unterschiedliche Substanzen vernebelt werden sollen, muss die Reihenfolge entsprechend der angestrebten Wirkung in Abhängigkeit von der Sekretförderung beachtet werden.

3. *Sekretförderung* [160, 196–198] ist bei invasiv beatmeten Kindern meist der Schwerpunkt der Atemphysiotherapie. Sie kommt als Ersatz/Unterstützung des spontanen Sekrettransports, der beim tracheotomierten Kind durch nachfolgend aufgeführte Störmechanismen behindert ist, zum Einsatz.

- Die mukoziliäre Clearance ist durch eine Trachealkanüle unterbrochen.
- Der für ein effektives Husten notwendige Druckaufbau ist durch die Umgehung des Kehlkopfs behindert.
- Die Viskosität des Trachealsekrets ist durch die veränderten physikalischen Eigenschaften des Atemgases erhöht.
- In Spontanatmungsphasen wird durch Umgehung des oberen Luftwegs das Atemgas nicht angewärmt, befeuchtet und gereinigt. Unterschiedliche Kanülenaufsätze verändern die Situation in unterschiedlicher Weise. So kann ein aufgesetzter *HME-Filter*, durch den die Ein- und Ausatmung erfolgt, Feuchtigkeit aus der Ausatemungsluft speichern und damit die Einatemungsluft anfeuchten. Das Sekret ist damit weniger viskös; allerdings bleibt der Husten ineffektiv. Ein aufgesetztes *Sprechventil* hingegen benützt die Kanüle nur für die Einatmung und dirigiert die Ausatmung an der Kanüle vorbei über den Kehlkopf; so kann dieser für den Druckaufbau eingesetzt werden, und der Husten wird damit effektiver. Durch die Trennung von Ein- und Ausatemungsweg bleibt hierbei allerdings die mögliche Rückfeuchtung aus; damit bleibt das Sekret trockener und visköser. Eine *Abdeckkappe* auf dem Kanülenansatz verhindert die Benutzung des Tracheostomas und rekrutiert damit die oberen Luftwege sowohl für Ein- als auch Ausatmung, was bezüglich Anwärmung, Anfeuchtung und Husten relativ normale Verhältnisse herstellt. Allerdings muss das dafür notwendige verbleibende Tracheallumen ausreichend dimensioniert sein, um die Atemarbeit nicht zu sehr zu erhöhen.

Sekretfördernde Atemphysiotherapie setzt in Abhängigkeit vom verwendeten Kanülenaufsatz unterschiedliche Strategien ein. Die Betreuungspersonen müssen in den unterschiedlichen Aspekten der Sekretförderung geschult sowie auf das Vorgehen in Notfallsituationen

trainiert werden (Details s. Kapitel „Außerklinische Beatmung in der Pädiatrie“).

Bei Sekretobstruktion in den unteren Luftwegen können neben dem konventionellen Absaugen aus dem künstlichen Luftweg auch unterschiedliche sekretfördernde Techniken inklusive Hustenunterstützung notwendig werden. Diese sind je nach Krankheitsbild und Mitarbeitsfähigkeit des Patienten zu wählen, können passiv angewendet werden oder aber den Patienten aktiv mit einbeziehen.

Atemphysiotherapie bei nichtinvasiver Beatmung

Maskenauswahl [7, 151–152, 190, 199]

Sie zählt ebenfalls zu den Aufgaben für die Atemphysiotherapie. Nur sehr wenige kommerziell gefertigte Masken stehen in passenden pädiatrischen Dimensionen zur Verfügung. Der geringe Nasen-Oberlippen-Abstand, die empfindliche Haut, der meist noch wachsende Gesichtsschädel und das geringe Atemzugvolumen, das nur eine minimale Totraumvermehrung erlaubt, machen die Anpassung einer Maske zu einer Herausforderung, der meist nur mit individuell angefertigten Masken begegnet werden kann. Eine individuell angepasste Maske liegt dicht am Gesicht auf, sodass der Maskentraum vernachlässigbar ist. Ein unmittelbar angeschlossenes Expirationsventil hält den Gesamtraum gering. Das dichte, flächige Aufliegen der Maske erfordert nur niedrige Anpressdrücke bei gleichzeitig geringem Leckrisiko.

Die Fixation aller Arten von Beatmungsmasken erfolgt über Kopfgurte und Hauben, die symmetrisch angelegt werden müssen, um ein Ziehen und Kippen der Maske bei Bewegung zu vermeiden.

Aerosoltherapie [7, 200]

Diese erfolgt beim nichtinvasiv beatmeten Kind entweder als Flüssiginhalation mit verschiedenen Verneblergeräten und Mundstück oder Maske oder in trockener Form mit Dosieraerosol und Vorschaltkammer bzw. Pulverinhalator. Ist unter spontaner Atmung das Atemzugvolumen zu gering, um Trockenpulversysteme oder die Ventilsysteme von Vorschaltkammern effektiv benutzen zu können, kann die Anwendung eines Beatmungsbeutels mit einer Vorschaltkammer und einer Nasen-Mund-Maske die Deposition des Aerosols im unteren Luftweg deutlich steigern. Hier trägt eine Atemschulung wesentlich zur Steigerung der Effektivität bei.

Hustenunterstützung [164, 165, 198, 201]

Besteht der Beatmungsbedarf eines Kindes aufgrund einer neuromuskulären Erkrankung, kann eine Hustenhilfe besonders bei Infekten oder rekurrierenden Aspirationen notwendig werden. Atemphysiotherapie zielt dabei zum einen auf eine verbesserte Inspiration bzw. ein Anheben des Lungenvolumens ab; „air stacking“; glosso-

pharyngeale Atmung und manuelle Insufflation kommen hier zum Einsatz. Zum anderen wird die Expiration forciert, um einen Hustenstoß zu simulieren; dies kann manuell mit abdominellem Schub, Thoraxkompression oder maschinell mit NIV, „cough assist“ („mechanical in-exsufflator“, MI:E) erfolgen. Oft kommen beide Methoden abwechselnd oder in Kombination zur Anwendung.

Interessenkonflikt

P. Schenk – Referentenhonorar: Boehringer Ingelheim, AstraZeneca, Menarini, InterMune, Takeda, Actelion, Torrex-Chiesi, Linde, Maquet, Novartis; Roche; Advisory Board: Boehringer Ingelheim, Torrex-Chiesi, Actelion, Novartis; Research grants: INOTherapeutics, Lilly, AstraZeneca, Roche; Konsulenten-Tätigkeit: Angelini. Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: keine.

E. Eber – Referentenhonorar: Honorare von Abbott, AOP Orphan Pharmaceuticals, AstraZeneca, Chiesi, MSD, Novartis, Nycomed; Advisory Board: Mitwirkung in Advisory Boards von AOP Orphan Pharmaceuticals, GSK; Research grants: keine; Konsulenten-Tätigkeit: AOP Orphan Pharmaceuticals; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: keine.

G.C. Funk – Referentenhonorar: Orion Pharma, Actelion, B. Braun, Pfizer, Boehringer Ingelheim, Nycomed, Roche Diagnostics, Dräger, Fresenius; Advisory Board: Takeda Pharma; Research grants: keine; Konsulenten-Tätigkeit: keine; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: keine.

W. Fritz – Referentenhonorar: Astra Zeneca, Bayer, Boehringer Ingelheim, Pfizer, Novartis; Advisory Board: nein; Research grants: nein; Konsulenten-Tätigkeit: nein; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: nein.

S. Hartl – Referentenhonorar: Takeda, Boehringer, GSK; Advisory Board: Boehringer, Takeda, Chiesi, Mundipharma, GSK, Teva, Novartis, Almirall; Research grants: Boehringer, GSK, Novartis, MSD, Astra, als Ludwig Boltzmann Institut; Konsulenten-Tätigkeit: keine; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: keine.

P. Heininger – Referentenhonorar: Fa.: Actelion, GSK, AOP Orphan, Pfizer; Advisory Board: nein; Research grants: nein; Konsulenten-Tätigkeit: nein; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: nein.

E. Kink – Referentenhonorar: Dräger, Habel, Vivisol, Cardinal Health, Menarini; Advisory Board: nein; Research grants: nein; Konsulententätigkeit: nein; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: nein.

G. Kühleubl – Referentenhonorar: Fa.Habel; Advisory Board: nein; Research grants: nein; Konsulententätigkeit: nein; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: keine.

B. Oberwaldner – Referentenhonorar: nein; Advisory Board: nein; Research grants: nein; Konsulententätigkeit: nein; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: nein.

U. Pachernigg – Referentenhonorar: nein; Advisory Board: nein; Research grants: nein; Konsulententätigkeit: nein; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: nein.

A. Pflieger – Referentenhonorar: keine von Firmen; Advisory Board: nein; Research grants: nein; Konsulententätigkeit: nein; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: keine.

P. Schandl – Referentenhonorar: Smith Medical Care, Heinen und Löwenstein; Advisory Board: nein; Research grants: nein; Konsulententätigkeit: nein; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: nein.

I. Schmidt – Referentenhonorar: Air Liquide, Astra Zeneca, Boehringer Ingelheim, Chiesi, Dräger, Forest, Heinen & Löwenstein, Linde, Menarini, Novartis, AOP, Vivisol; Advisory Board: Chiesi; Research grants: nein; Konsulententätigkeit: nein; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: nein.

M. Stein – Referentenhonorar: Boehringer Ingelheim, Bristol-Myers Squibb, GSK, Habel; Advisory Board: nein; Research grants: nein; Konsulententätigkeit: nein; Aktien- oder sonstiger Besitz an pharmazeutischen bzw. medizintechnischen Unternehmen, Patentrechte etc.: keine.

Ethische Standards

Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren.

Literatur

- Schönhofer B. Nichtinvasive Beatmung zur Therapie der akuten respiratorischen und chronischen ventilatorischen Insuffizienz. *Dtsch Med Wochenschr.* 2009;134:535–40.
- Kabitz HJ, Walterspacher S, Walker D, Windisch W. Inspiratory muscle strength in chronic obstructive pulmonary disease depending on disease severity. *Clin Sci (Lond).* 2007b;113(5):243–9.
- Crée CP, Laier-Groeneveld G. Die Atempumpe: Atemmuskulatur und intermittierende Selbstbeatmung. 1. Aufl. New York: Thieme; 1995.
- Windisch W, Brambring J, Budweiser S, et al. S2-Leitlinie: Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz. *Pneumologie.* 2010;64(4):207–40.
- Kabitz H, Windisch W. Respiratory muscle testing: state of the art. *Pneumologie.* 2007;61(9):582–7.
- Mehta S, Hill NS. Noninvasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;163(2):540–77.
- Hartl S, Heindl W, Lahrman H, et al. Provisions for long-term at home ventilated patient: consensus recommendations of the Austrian society for lung diseases and tuberculosis. *Wien Klin Wochenschr.* 2004;116(Suppl 3):1–20.
- Bundesgesetz über Gesundheits- und Krankenpflegeberufe (Gesundheits- und Krankenpflegegesetz – GuKG)StF. BGBl. I Nr. 108/1997 (NR: GP XX RV 709 AB 777.S. 82. BR: 5494 AB 5515 S. 629.) (CELEX-Nr.: 377L0452, 377L0453, 389L0048392L0051) <http://www.ris.bka.gv.at>.
- Goldberg AI. Noninvasive mechanical ventilation at home: building upon the tradition. *Chest.* 2002;121:321–4.
- Leger P. Organization of long term mechanical ventilation in Europe. In: Simonds AK, Herausgeber. Non-invasive respiratory support. A practical handbook.
- Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, et al. Patterns of home mechanical use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur Respir J.* 2005;25:1025–31.
- Simonds AK. Risk management of the home ventilator dependent patient. *Thorax.* 2006;61(5):369–71.
- Branthwaite MA. Ethical and medico legal aspects of assisted ventilation. In: Simonds AK, Herausgeber. Non-invasive respiratory support: a practical handbook. London: Arnold; S. 282–91.
- Durchführungsempfehlungen zur invasiven außerklinischen Beatmung. Gemeinsame Empfehlung der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie, der Deutschen Interdisziplinären Gesellschaft für Außerklinische Beatmung, des medizinischen Dienstes des Spitzenverbandes Bund der Krankenkassen e. V. und des AOK-Bundesverbandes. *Pneumologie.* 2011;65:72–88.
- Hartl S, et al. Long-term invasive mechanical ventilation in the home-2007 revision & update. *Respir Care.* 2007;52(1):1056–62.
- Gonzalez-Bermejo J, Laplanche V, Hussein FE, et al. Evaluation of the user-friendliness of 11 home mechanical ventilators. *Eur Respir J.* 2006;27:1236–43.
- Chatwin M, Heather S, Hanak A, et al. Analysis of home support and ventilator malfunction in 1211 ventilator-dependent patients. *Eur Respir J.* 2010;35:310–16.
- Lofaso F, Fodil R, Lorino H, et al. Inaccuracy of tidal volume delivered by home mechanical ventilators. *Eur Respir J.* 2000;15:338–41.
- Luján M, Sogo A, Pomares X, Monsó E, Sales B, Blanch L. Effect of leak and breathing pattern on the accuracy of tidal volume estimation by commercial home ventilators: a bench study. *Respir Care.* 2013;58(5):770–7.

20. Contal O, Vignaux L, Combescure C, et al. Monitoring of noninvasive ventilation by built-in software of home bilevel ventilators: a bench study. *Chest*. 2012;141(2):469–76.
21. Highcock MP, Shneerson JM, Smith IE. Functional differences in bi-level pressure preset ventilators. *Eur Respir J*. 2001;17:268–73.
22. Blakeman TC, Rodriguez D, Hanseman D, et al. Bench evaluation of 7 home-care ventilators. *Respir Care*. 2011;56(11):1791–98.
23. Hess DR. Patient-ventilator interactions during noninvasive ventilation. *Respir Care*. 2011;56(2):153–65.
24. Han J, Liu J. Effect of circuit changes on ventilator-associated pneumonia: a systematic review and meta-analysis. *Respir Care*. 2010;55(4):467–74.
25. Schönhofer B, Sortor-Leger S. Equipment needs for noninvasive mechanical ventilation. *Eur Respir J*. 2002;20:1029–36.
26. Navalesi P, Fanfulla F, Frigerio P, Gregoretti C, Nava S. Physiologic evaluation of noninvasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure. *Crit Care Med*. 2000;28(6):1785–90.
27. Fraticelli AT, Lellouche F, L'her E, Taillé S, Mancebo J, Brochard L. Physiological effects of different interfaces during noninvasive ventilation for acute respiratory failure. *Crit Care Med*. 2009;37(3):939–45.
28. Nava S, Navalesi P, Gregoretti C. Interfaces and humidification for noninvasive mechanical ventilation. *Respir Care*. 2009;54(1):71–84.
29. Ambrosino N, Goldstein R, Herausgeber. Ventilatory support for chronic respiratory failure. USA: Informa Healthcare; 2008.
30. Esquinas AM, Herausgeber. Noninvasive mechanical ventilation. Theory, equipment, and clinical applications. Berlin: Springer; 2010.
31. Björling G. Long-term tracheotomy care: How to do it; Breathe. 2009 March;5(3).
32. Schönhofer B, Kuhlen R, Neumann P, et al. S3-Leitlinie NIV bei akuter respiratorischer Insuffizienz. *Pneumologie*. 2008;62(5):449–79.
33. AARC Clinical Practice Guideline. Long-Term Invasive Mechanical Ventilation in the Home – 2007 Revision & Update. *Respir Care*. 2007;52(8):1056–62.
34. Hess DR. Tracheostomy tubes and related appliances. *Respir Care*. 2005;50(4):497–510.
35. Morán I, Cabello B, Manero E, Mancebo J. Comparison of the effects of two humidifier systems on endotracheal tube resistance. *Intensive Care Med*. 2011;37:1773–9.
36. Hess DR. Facilitating speech in the patient with tracheostomy. *Respir Care*. 2005;50(4):519–25.
37. Lotti GA, et al. Unfavorable effects of heat and moisture exchangers in ventilated patients. *Intensive Care Med*. 1997;23:399–405.
38. Jaber S, et al. Comparison of the effects of heat and moisture exchangers and heated humidifiers on ventilation and gas exchange during non-invasive ventilation. *Intensive Care Med*. 2002;28:1590–4.
39. Kelly M, et al. Heated humidification versus heat and moisture exchangers for ventilated adults and children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2010;(4). doi:10.1002/14651858.CD004711.
40. Jaber S. Long-term effects of different humidification systems on endotracheal tube patency. *Anesthesiology*. 2004;100(4):782–8.
41. AARC Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. Care of the ventilator circuit and its relation to ventilator-associated pneumonia. *Respir Care*. 2003;48(9):869–79. (Hess DR et al)
42. AARC Clinical Practice Guideline. Selection of device, administration of bronchodilator, and evaluation of response to therapy in mechanically ventilated patients. *Respir Care*. 1999;44(1):105–13.
43. Medizinische Absauggeräte – Teil 1. Elektrisch betriebene Absauggeräte Sicherheitsanforderungen (ISO 10079-1: 1999); Deutsche Fassung: EN ISO 10079-1: 2009.
44. AARC Clinical Practice Guidelines. Endotracheal suctioning of mechanically ventilated patients with artificial airways. *Respir Care*. 2010;55(6):758–64.
45. Ram FSF, Picot J, Lightowler J, Wedzicha JA. Non-invasive positive pressure ventilation for treatment of respiratory failure due to exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;(3):CD004104.
46. Köhnlein T, Windisch W, Köhler D, et al. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *Lancet Respir Med*. 2014;2(9):698–705.
47. Windisch W, Haenel M, Storre JH, Dreher M. High-intensity non-invasive positive pressure ventilation for stable hypercapnic COPD. *Int J Med Sci*. 2009;6(2):72–6.
48. Dreher M, Storre J, Schmoor C, Windisch W. High-intensity versus low-intensity non-invasive ventilation in stable hypercapnic COPD patients: a randomized cross-over trial. *Thorax*. 2010;65(4):303–8.
49. Meecham Jones DJ, Paul EA, Jones PW, Wedzicha JA. Nasal pressure support ventilation plus oxygen compared with oxygen therapy alone in hypercapnic COPD. *Am J Respir Crit Care Med*. 1995;152(2):538–44.
50. Clini E, Sturani C, Rossi A, Viaggi S, et al. The Italian multicentre study on noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease patients. *Eur Respir J*. 2002;20(3):529–38.
51. Budweiser S, Jorres RA, Riedl T, et al. Predictors of survival in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure receiving noninvasive home ventilation. *Chest*. 2007;131(6):1650–8.
52. Windisch W, Criege CP. Lebensqualität bei Patienten mit häuslicher Beatmung. *Pneumologie*. 2006;60(9):539–46.
53. Tsolaki V, Pastaka C, Karetsi E, et al. One-year non-invasive ventilation in chronic hypercapnic COPD: effect on quality of life. *Respir Med*. 2008;102(6):904–11.
54. Tsolaki V, Pastaka C, Kostikas K, et al. Noninvasive ventilation in chronic respiratory failure: effects on quality of life. *Respiration*. 2011;81(5):402–10.
55. Windisch W, Dreher M, Storre JH, Sorichter S. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation: physiological effects on spontaneous breathing. *Respir Physiol Neurobiol*. 2006;150(2–3):251–60.
56. Oscroft NS, Quinnell TG, Shneerson JM, Smith IE. Long-term non-invasive ventilation to manage persistent ventilatory failure after COPD exacerbation. *Respirology*. 2010;15(5):818–22.
57. Heindl W. Die nichtinvasive Beatmung. *Wien Klin Wochenschr*. 1999;111(19):784–801.
58. Budweiser S, Heinemann F, Meyer K, Wild PJ, Pfeifer M. Weight gain in cachectic COPD patients receiving noninvasive positive-pressure ventilation. *Respir Care*. 2006;51(2):126–32.
59. Wijkstra PJ, Lacasse Y, Guyatt GH, et al. A meta-analysis of nocturnal noninvasive positive pressure ventilation in patients with stable COPD. *Chest*. 2003;124(1):337–43.
60. Garrod R, Mikelsons C, Paul EA, Wedzicha JA. Randomized controlled trial of domiciliary noninvasive positive pressure ventilation and physical training in severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2000;162(4 Pt 1):1335–41.

61. Duiverman ML, Wempe JB, Bladder G, et al. Nocturnal non-invasive ventilation in addition to rehabilitation in hypercapnic patients with COPD. *Thorax*. 2008;63(12):1052–7.
62. Duiverman ML, Wempe JB, Bladder G, et al. Two-year home-based nocturnal noninvasive ventilation added to rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease patients: a randomized controlled trial. *Respir Res*. 2011;23(12):112.
63. Dreher M, Storre JH, Windisch W. Noninvasive ventilation during walking in patients with severe COPD: a randomized cross-over trial. *Eur Respir J*. 2007;29(5):930–6.
64. Jones SE, Packham S, Hebden M, Smith AP. Domiciliary nocturnal intermittent positive pressure ventilation in patients with respiratory failure due to severe COPD: long-term follow up and effect on survival. *Thorax*. 1998;53(6):495–8.
65. Funk GC, Breyer MK, Burghuber OC, et al. Long-term non-invasive ventilation in COPD after acute-on-chronic respiratory failure. *Respir Med*. 2011;105(3):427–34.
66. Heinemann F, Budweiser S, Jörres RA, et al. The role of non-invasive home mechanical ventilation in patients with chronic obstructive pulmonary disease requiring prolonged weaning. *Respirology*. 2011;16(8):1273–80.
67. Windisch W. Impact of home mechanical ventilation on health-related quality of life. *Eur Respir J*. 2008;32(5):1328–36.
68. Dreher M, Kenn K, Windisch W. Nichtinvasive Beatmung und körperliche Belastung bei Patienten mit COPD. *Pneumologie*. 2008;62(3):162–8.
69. McEvoy RD, Pierce RJ, Hillman D, et al. Nocturnal non-invasive nasal ventilation in stable hypercapnic COPD: a randomized controlled trial. *Thorax*. 2009;64:516–4.
70. Fletcher EC, Donner CF, Midgren B, et al. Survival in COPD patients with a daytime PaO₂ greater than 60 mm Hg with and without nocturnal oxyhemoglobin desaturation. *Chest*. 1992;101(3):649–55.
71. Andreas S, et al. Tabakentwöhnung bei COPD – S3-Leitlinie herausgegeben von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin. *Pneumologie*. 2008;62(5):255–72.
72. Lichtenschopf A. Richtlinien der Tabakentwöhnung Stand 2010. *Wien Klin Wochenschr*. 2011;123:1–17.
73. Criner GJ, Brennan K, Travaline JM, Kreimer D. Efficacy and compliance with noninvasive positive pressure ventilation in patients with chronic respiratory failure. *Chest*. 1999;116(3):667–75.
74. Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;4:CD002769.
75. Flight WG, Shaw J, Johnson S, et al. Long-term non-invasive ventilation in cystic fibrosis – experience over two decades. *J Cyst Fibros*. 2012;11(3):187–92.
76. Holland AE, Denehy L, Ntoumenopoulos G, Naughton MT, Wilson JW. Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. *Thorax*. 2003;58(10):880–4.
77. Wedzicha JA, Muir JF. Noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease, bronchiectasis and cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2002;20(3):777–84.
78. Leger P, Bedicam JM, Cornette A, et al. Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest*. 1994;105(1):100–5.
79. Simonds AK, Elliott MW. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax*. 1995;50(6):604–9.
80. Midgren B, Olofson J, Harlid R, Dellborg C, Jacobsen E, Norregaard O. Home mechanical ventilation in Sweden, with reference to Danish experiences. *Swedish Society of Chest Medicine. Respir Med*. 2000;94(2):135–8.
81. Windisch W, Dreher M. NIV and chronic respiratory failure secondary to restrictive thoracic disorders. In: Muir JF, Ambrosino N, Simonds AK, Herausgeber Noninvasive ventilation. K. Larsson (Ed. in Chief). *European Respiratory Monograph*. 2nd. Herausgeber. Sheffield: ERS Journals; S. 240–250.
82. Shneerson JM, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur Respir J*. 2002;20(2):480–7.
83. Simonds AK. Home ventilation. *Eur Respir J*. 2003;47:38–46.
84. Goldberg A, et al. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation – a consensus conference report. *Chest*. 1999;116(2):521–34.
85. Nickol AH, Hart N, Hopkinson NS, et al. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with restrictive thoracic disease treated with non-invasive ventilation. *Thorax*. 2005;60:754–60.
86. Fauroux B, Lofaso F. Non-invasive mechanical ventilation: when to start for what benefit? *Thorax*. 2005;60(12):979–80.
87. Perrin C, D'Ambrosio C, White A, Hill NS. Sleep in restrictive and neuromuscular respiratory disorders. *Semin Respir Crit Care Med*. 2005;26(1):117–30.
88. Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax*. 2005;60(12):1019–24.
89. Masa JF, Celli BR, Riesco JA, et al. Noninvasive positive pressure ventilation and not oxygen may prevent overt ventilatory failure in patients with chest wall diseases. *Chest*. 1997;112(1):207–13.
90. Budweiser S, Murbeth RE, Jorres RA, Heinemann F, Pfeifer M. Predictors of long-term survival in patients with restrictive thoracic disorders and chronic respiratory failure undergoing non-invasive home ventilation. *Respirology*. 2007;12(4):551–9.
91. Storre JH, Steuerer B, Kabitz H, Dreher M, Windisch W. Transcutaneous PCO₂ monitoring during initiation of noninvasive ventilation. *Chest*. 2007;132(6):1810–6.
92. Fletcher EC. Survival in COPD patients with a daytime PaO₂ greater than 60 mm Hg with and without nocturnal oxyhemoglobin desaturation. *Chest*. 1992;101(3):649–55.
93. Becker HF. Breathing during sleep in patients with nocturnal desaturation. *Am J Respir Crit Care Med*. 1999;159(1):112–8.
94. Schönhofer B, Sonneborn M, Haidl P, Bohrer H, Kohler D. Comparison of two different modes for noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: volume versus pressure controlled device. *Eur Respir J*. 1997;10(1):84–91.
95. Restrck LJ, Fox NC, Braid G, et al. Comparison of nasal pressure support ventilation with nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with nocturnal hypoventilation. *Eur Respir J*. 1993;6(3):364–70.
96. Tejada M, Boix JH, Alvarez F, Balanza R, Morales M. Comparison of pressure support ventilation and assist-control ventilation in the treatment of respiratory failure. *Chest*. 1997;111(5):1322–5.

97. Windisch W, Storre JH, Sorichter S, Virchow JCJ. Comparison of volume- and pressure-limited NPPV at night: a prospective randomized cross-over trial. *Respir Med.* 2005;99(1):52–9.
98. Tuggey JM, Elliott MW. Randomised crossover study of pressure and volume non-invasive ventilation in chest wall deformity. *Thorax.* 2005;60(10):859–64.
99. Struik FM, Duiverman ML, Meijer PM, et al. Volume targeted vs. pressure-targeted noninvasive ventilation in patients with chest-wall deformity: a pilot study. *Respir Care.* 2011;56(10):1522–5.
100. Ferris G, Servera-Pieras E, Vergara P, et al. Kyphoscoliosis ventilatory insufficiency: noninvasive management outcomes. *Am J Phys Med Rehabil.* 2000;79(1):24–9.
101. Domenech-Clar R, Nauffal-Manzur D, Perpina-Tordera M, Compte-Torrero L, Macian-Gisbert V. Home mechanical ventilation for restrictive thoracic diseases: effects on patient quality-of-life and hospitalizations. *Respir Med.* 2003;97(12):1320–7.
102. Ellis ER, Grunstein RR, Chan S, Bye PT, Sullivan CE. Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis. *Chest.* 1988;94(4):811–5.
103. Gonzalez C, Ferris G, Diaz J, et al. Kyphoscoliotic ventilatory insufficiency: effects of long-term intermittent positive-pressure ventilation. *Chest.* 2003;124(3):857–62.
104. Nauffal D, Domenech R, Martinez Garcia MA, et al. Non-invasive positive pressure home ventilation in restrictive disorders: outcome and impact on health-related quality of life. *Respir Med.* 2002;96(10):777–83.
105. Schönhofer B, Wallstein S, Wiese C, Kohler D. Noninvasive mechanical ventilation improves endurance performance in patients with chronic respiratory failure due to thoracic restriction. *Chest.* 2001;119(5):1371–8.
106. Schönhofer B, Barchfeld T, Wenzel M, Kohler D. Long term effects of non-invasive mechanical ventilation on pulmonary haemodynamics in patients with chronic respiratory failure. *Thorax.* 2001;56(7):524–8.
107. Buyse B, Meersseman W, Demedts M. Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation? *Eur Respir J.* 2003;22(3):525–8.
108. Budweiser S, Heinemann F, Fischer W, et al. Impact of ventilation parameters and duration of ventilator use on non-invasive home ventilation in restrictive thoracic disorders. *Respiration.* 2006;73(4):488–94.
109. Contal O, Janssens JP, Dury M, et al. Sleep in ventilatory failure in restrictive thoracic disorders. Effects of treatment with non invasive ventilation. *Sleep Med.* 12(2011):373–377.
110. Carrey Z, Gottfried SB, Levy RD. Ventilatory muscle support in respiratory failure with nasal positive pressure ventilation. *Chest.* 1990;97(1):150–8.
111. Goldstein RS, De Rosie JA, Avendano MA, Dolmage TE. Influence of noninvasive positive pressure ventilation on inspiratory muscles. *Chest.* 1991;99(2):408–15.
112. Kohler D. Noninvasive ventilation works in all restrictive diseases with hypercapnia whatever the cause. *Respiration.* 2001;68(5):450–1.
113. Annane D, Quera-Salva MA, Lofaso F, et al. Mechanisms underlying effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *Eur Respir J.* 1999;13(1):157–62.
114. Dellborg C, Olofson J, Hamnegard CH, Skoogh BE, Bake B. Ventilatory response to CO₂ re-breathing before and after nocturnal nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with chronic alveolar hypoventilation. *Respir Med.* 2000. 94(12):1154–60.
115. Estenne M, Gevenois PA, Kinnear W, et al. Lung volume restriction in patients with chronic respiratory muscle weakness: the role of microatelectasis. *Thorax.* 1993;48(7):698–701.
116. Jager L, Franklin KA, Midgren B, Lofdahl K, Strom K. Increased survival with mechanical ventilation in posttuberculosis patients with the combination of respiratory failure and chest wall deformity. *Chest.* 2008;133(1):156–60.
117. Gustafson T, Franklin KA, Midgren B. Survival of patients with kyphoscoliosis receiving mechanical ventilation or oxygen at home. *Chest.* 2006;130(6):1828–33.
118. Magnussen H, Kirsten A, Kohler D. Leitlinien zur Langzeit-Sauerstofftherapie. Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e. V. *Pneumologie.* 2008;62(12):748–56.
119. Janssens JP, Cicotti E, Fitting JW, Rochat T. Non-invasive home ventilation in patients over 75 years of age: tolerance, compliance, and impact on quality of life. *Respir Med.* 1998;92(12):1311–20.
120. Piper AJ, Grunstein RR. Current perspectives on the obesity hypoventilation syndrome. *Curr Opin Pulm Med.* 2007;13(6):490–6.
121. Kessler R, Chaouat A, Schinkewitch P, et al. The obesity hypoventilation syndrome revisited: A prospective study of 34 consecutive cases. *Chest.* 2001;120(2):369–376.
122. Mokhlesi B, Tulaimat A. Recent advances in obesity hypoventilation syndrome. *Chest.* 2007;132(4):1322–36.
123. Banerjee D, Yee BJ, Piper AJ, Zwillich CW, Grunstein RR. Obesity hypoventilation syndrome: hypoxemia during continuous positive airway pressure. *Chest.* 2007;131(6):1678–84.
124. Sullivan CE, Berthon-Jones M, Issa FG. Remission of severe obesity-hypoventilation syndrome after short term treatment during sleep with nasal continuous positive airway pressure. *Am Rev Respir Dis.* 1983;128(1):177–81.
125. Rochester DF, Enson Y. Current concepts in the pathogenesis of the obesity hypoventilation syndrome. *Mechanical and circulatory factors.* *Am J Med.* 1974;57(3):402–20.
126. Sugerman HJ, Fairman RP, Sood RK, Engle K, Wolfe L, Kellum JM. Long-term effects of gastric surgery for treating respiratory insufficiency of obesity. *Am J Clin Nutr.* 1992;55(2):597–601.
127. Miller A, Granada M. In-hospital mortality in the Pickwickian syndrome. *Am J Med.* 1974;56(2):144–50.
128. Nowbar S, Burkart KM, Gonzales R, et al. Obesity-associated hypoventilation in hospitalized patients: prevalence, effects, and outcome. *Am J Med.* 2004;116(1):1–7.
129. Piper AJ, Wang D, Yee BJ, Barnes DJ, Grunstein RR. Randomised trial of CPAP vs bilevel support in the treatment of obesity hypoventilation syndrome without severe nocturnal desaturation. *Thorax.* 2008;63(5):395–401.
130. Berger KI, Ayappa I, Chatr-Amontri B, Marfatia A, Sorkin IB, Rapoport DM, Goldring RM. Obesity hypoventilation syndrome as a spectrum of respiratory disturbances during sleep. *Chest.* 2001;120(4):1231–8.
131. Murphy PB, Davidson C, Hind MD, et al. Volume targeted versus pressure support non-invasive ventilation in patients with super obesity and chronic respiratory failure: a randomised controlled trial. *Thorax.* 2012;67:727–34.
132. Windisch W, Storre JH. Target volume settings for home mechanical ventilation: great progress or just a gadget? *Thorax.* 2012;67:663–5.
133. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, et al. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve.* 2004;29:5–27.
134. Simonds AK. Domiciliary non-invasive ventilation in restrictive disorders and stable neuromuscular disease. In: Simonds AK, Herausgeber. *Non-invasive Respiratory Support: a Practical Handbook.* London: Arnold; 2001. S. 133–45.

135. Kabitz H, Windisch W. Respiratory muscle testing: state of the art. *Pneumologie*. 2007;61(9):582–7.
136. Bach JR, et al. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest*. 2004;126(5):1502–7.
137. Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest*. 2010;137(5):1033–9.
138. Simonds AK, Cowie MR. Taboo: crossing the specialty barrier. *Eur Resp J*. 2005;31:1153–4.
139. Geiseler J, Karg O. Management of secretion in patients with neuromuscular diseases. *Pneumologie*. 2008;62(1):43–8.
140. Carratù P, Spicuzza L, Cassano A, et al. Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency. *Orphanet J Rare Dis*. 2009;10:4–10.
141. Lechtzin N, Scott Y, Busse AM, Clawson LL, Kimball R, Wiener CM. Early use of non-invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. *Amyotroph Lateral Scler*. 2007;8(3):185–8.
142. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009;73(15):1227–33.
143. Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Mustafa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;3. doi:10.1002/14651858.CD004427.
144. Mellies U, Ragette R, Dohna-Schwake C, Boehm H, Voit T, Teschler H. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J*. 2003;22:631–6.
145. Mellies U, Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T. Nächtliche nichtinvasive Beatmung bei Kindern und Jugendlichen mit neuromuskulären Erkrankungen: Einfluss auf Schlaf und Symptome. *Wien Klin Wochenschr*. 2003;115:855–9.
146. Simonds AK, Ward S, Heather S, Bush A, Muntoni F. Outcome of paediatric domiciliary mask ventilation in neuromuscular and skeletal disease. *Eur Respir J*. 2000;16:476–81.
147. Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax*. 2005;60:1019–24.
148. Wallgren-Pettersson C, Bushby K, Mellies U, Simonds AK. ENMC. 117th ENMC workshop: ventilatory support in congenital neuromuscular disorders: congenital myopathies, congenital muscular dystrophies, congenital myotonic dystrophy and SMA (II). *Neuromuscul Disord*. 2004;14:56–69.
149. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med*. 2004;170:456–65.
150. Mellies U, Dohna-Schwake C. Neuromuscular disorders. In: Hammer J, Eber E, Herausgeber. *Paediatric pulmonary function testing. Progress in respiratory research*. Bd. 33. Basel: Karger; 2005. S. 233–46.
151. Fauroux B, Aubertin G, Lofaso F. NIV and chronic respiratory failure in children. *Eur Respir Mon*. 2008;41:272–286.
152. Hammer J. Home mechanical ventilation in children: indications and practical aspects. *Schweiz Med Wochenschr*. 2000;130:1894–902.
153. Holland AE, Denehy L, Ntoumenopoulos G, Naughton MT, Wilson JW. Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. *Thorax*. 2003;58:880–4.
154. Moran F, Bradley JM, Jones AP, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007;(4):CD002769.
155. Young AC, Wilson JW, Kotsimbos TC, Naughton MT. Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis. *Thorax*. 2008;63:72–7.
156. Fauroux B, Le Roux E, Ravilly S, Bellis G, Clement A. Long term non-invasive ventilation in patients with cystic fibrosis. *Respiration*. 2008;76:168–74.
157. Flight WG, Shaw J, Johnson S, et al. Long-term non-invasive ventilation in cystic fibrosis – Experience over two decades. *J Cyst Fibros*. 2012;11:187–92.
158. Eber E, Oberwaldner B. Tracheostomy care in the hospital. *Paediatr Respir Rev*. 2006;7:175–84.
159. Trachsel D, Hammer J. Indications for tracheostomy in children. *Paediatr Respir Rev*. 2006;7:162–8.
160. Oberwaldner B, Eber E. Tracheostomy care in the home. *Paediatr Respir Rev*. 2006;7(3):185–90.
161. Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Mellies U. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord*. 2006;16:325–8.
162. Healy F, Marcus CL. Congenital central hypoventilation syndrome in children. *Paediatr Respir Rev*. 2011;12:253–63.
163. Weese-Mayer DE, Berry-Kravis EM, Ceccherini I, Keens TG, Loghmanee DA, Trang H. ATS Congenital Central Hypoventilation Syndrome Subcommittee. An official ATS clinical policy statement: congenital central hypoventilation syndrome: genetic basis, diagnosis, and management. *Am J Respir Crit Care Med*. 2010;181:626–44.
164. Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J*. 2003;21:502–8.
165. Fauroux B, Guillemont N, Aubertin G, et al. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest*. 2008;133:161–8.
166. Simonds AK. Ethical aspects of home long term ventilation in children with neuromuscular disease. *Paediatr Respir Rev*. 2005;6:209–14.
167. Zeggwagh AA, et al. Weaning from mechanical ventilation: a model extubation. *Intensive Care Med*. 1999;25(10):1077–83.
168. Bach JR, Scaporoito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest*. 1996;110:1566–71.
169. Evans JA, Whitelaw WA. The assessment of maximal respiratory mouth pressures in adults. *Respir Care*. 2009;54(10):1348–59.
170. Hautmann H, Hefele S, Schotten K, et al. Maximal inspiratory mouth pressures (PIMAX) in healthy subjects what is the lower limit of normal? *Respir Med*. 2000;94(7):689–93.
171. Turner LA, Tecklenburg-Lund SL, Chapman RF, et al. Inspiratory muscle training lowers the oxygen cost of voluntary hyperpnea. *J Appl Physiol*. 2012;112(1):127–34.
172. Weiner P, Gross D, Meiner Z, et al. Respiratory muscle training in patients with moderate to severe myasthenia gravis. *J Neurol Sci*. 1998;25(3):236–41.
173. Hsiao SF, Wu YT, Wu HD, Wang TG. Comparison of effectiveness of pressure threshold and targeted resistance devices for inspiratory muscle training in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *J Formos Med Assoc*. 2003;102(4):240–5.

174. Covey MK, Larson JL, Wirtz SE, et al. High-intensity inspiratory muscle training in patients with chronic obstructive pulmonary disease and severely reduced function. *J Cardiopulm Rehabil.* 2001;21(4):231–40.
175. Troche MS, Okun MS, Rosenbek JC, et al. Aspiration and swallowing in Parkinson disease and rehabilitation with EMST: a randomized trial. *Neurology.* 2010;75(21):1912–9.
176. Pitts T, Bolser D, Rosenbek J, et al. Impact of expiratory muscle strength training on voluntary cough and swallow function in Parkinson disease. *Chest.* 2009;135(5):1301–8.
177. Fusco C, Zaina F, Atanasio S, et al. Physical exercises in the treatment of adolescent idiopathic scoliosis: an updated systematic review. *Physiother Theory Pract.* 2011;27(1):80–114.
178. Bennell KL, Matthews B, Greig A, et al. Effects of an exercise and manual therapy program on physical impairments, function and quality-of-life in people with osteoporotic vertebral fracture: a randomised, single-blind controlled pilot trial. *BMC Musculoskelet Disord.* 2010;17:11–36.
179. Weiss HR. The effect of an exercise program on vital capacity and rib mobility in patients with idiopathic scoliosis. *Spine.* 1991;16:88–93.
180. Menadue C, Alison JA, Piper AJ, et al. High- and low-level pressure support during walking in people with severe kyphoscoliosis. *Eur Respir J.* 2010;36(2):370–8.
181. Hornstein S, Inman S, Ledsome JR. Ventilatory muscle training in kyphoscoliosis. *Spine.* 1987;12:859–63.
182. Schmidt I. Assisted cough-physiotherapy to improve expectoration of mucus. *Pneumologie.* 2008;62(1):23–7.
183. Aboussouan LS. Mechanisms of exercise limitation and pulmonary rehabilitation for patients with neuromuscular disease. *Chron Respir Dis.* 2010;6(4):231–49.
184. Dalbello-Haas V, Florence JM, Krivickas LS, et al. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2008;16(2):CD005229.
185. Pinto AC, Alves M, Nogueira A, et al. Can amyotrophic lateral sclerosis patients with respiratory insufficiency exercise? *J Neurol Sci.* 1999;169(1–2):69–75.
186. Sirithangkul S, Ranganathan S, Robinson PJ, et al. Positive expiratory pressure to enhance cough effectiveness in tracheomalacia. *J Med Assoc Thai.* 2000;93 Suppl 6:112–8.
187. De Backer LA, Ides K, Daems D, et al. Pulmonary rehabilitation and non-invasive ventilation in COPD. *Acta Clin Belg.* 2010;65(5):330–5.
188. Corner E, Garrod R. Does the addition of non-invasive ventilation during pulmonary rehabilitation in patients with chronic obstructive pulmonary disease augment patient outcome in exercise tolerance? A literature review. *Physiother Res Int.* 2010;15(1):5–15.
189. Gosselink R, De Vos J, van den Heuvel SP, et al. Impact of inspiratory muscle training in patients with COPD: what is the evidence? *Eur Respir J.* 2011;37(2):416–25.
190. Migliori C, Cavazza A, Motta M, Bottino R, Chirico G. Early use of Nasal-BiPAP in two infants with congenital central hypoventilation syndrome. *Acta Paediatrica.* 2003;92(7):823–6.
191. Messineo A, Giusti F, Name S, Mognato G, Antonello L, Guglielmi M. The safety of home tracheostomy care for children. *J Pediatr Surg.* 1995;30:1246–8.
192. Oberwaldner B. Tracheostoma. In: Rieger C, von der Hardt H, Sennhauser FH, Wahn U, Zach M, Herausgeber. *Pädiatrische Pneumologie.* Berlin: Springer; 2004. S. 412–417. ISBN 3-540-43627-8.
193. Tearl DK, Hertzog JH. Home discharge of technology-dependent children: evaluation of a respiratory-therapist driven family education program. *Respir Care.* 2007;52(2):171–6.
194. Dajlby RW, Hogg JC. Effect of breathing dry air on structure and function of airways. *J Appl Physiol.* 1980;61:312–7.
195. Mirza S, Hopkinson L, Malik TH, Willatt DJ. The use of inhalers in patients with tracheostomas or tracheostomy tubes. *J Laryngol Otol.* 1999;113:762–4.
196. Kerem E, Yatsiv I, Goitein KJ. Effects of endotracheal suctioning on arterial blood gases in children. *Intensive Care Med.* 1990;7:227–31.
197. Raymond S. Normal saline instillation before suctioning: helpful or harmful? A review of the literature. *Am J Crit Care.* 1995;4:267–71.
198. Toussaint M, Chatwin M, Soudon P. Mechanical ventilation in Duchenne patients with chronic respiratory insufficiency: clinical implications of 20 years published experience. *Chron Respir Dis.* 2007;4(3):167–77.
199. Toussaint M, Steens M, Wasteels G, Soudon P. Diurnal ventilation via mouthpiece; survival in end-stage Duchenne patients. *Eur Respir J.* 2006;28(3):549–55.
200. Wildhaber JH. Grundlagen der Inhalationstherapie. In: Rieger C, von der Hardt H, Sennhauser FH, Wahn U, Zach M, Herausgeber. *Pädiatrische Pneumologie.* Berlin: Springer; 2004. S. 371–378. ISBN 3-540-43627-8.
201. Oberwaldner B. Physiotherapie. In: Rieger C, von der Hardt H, Sennhauser FH, Wahn U, Zach M, Herausgeber. *Pädiatrische Pneumologie.* Berlin: Springer; 2004. S. 379–389. ISBN 3-540-43627-8.